UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE
ET MÉDICALE DE GRENOBLE

Année 1972 N° d'Ordre : 26

LES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES DES SUJETS AGES

THÈSE

présentée

à la Faculté de Médecine de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

Monsieur Emile GIRAUD

né à VENOSC (38)

---

soutenue publiquement le 12 Juin 1972 devant la Commission d'Examen :

MM. P. MARTIN-NOEL Président

J. BARRIE

R. HUGONOT

Dr B. DENIS

UNIVERSITE SCIENTIFIQUE
ET MEDICALE de GRENOBLE

Année 1972 N° d'Ordre :

LES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES DES SUJETS AGES

THESE

présentée

à la Faculté de Médecine de Grenoble

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

par

Monsieur Emile GIRAUD

né à [illegible]

Thèse soutenue publiquement le 12 Juin 1972 devant la commission d'examen

MM. P. MARTIN-NOEL Président

J. [illegible]

R. [illegible]

[illegible] P. [illegible]

UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE
ET MÉDICALE DE GRENOBLE

Année 1972 N° d'Ordre :

LES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES DES SUJETS AGES

THÈSE

présentée

à la Faculté de Médecine de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

Monsieur Emile GIRAUD

né à VENOSC (38)

---

soutenue publiquement le 12 Juin 1972 devant la Commission d'Examen :

MM.	P. MARTIN-NOEL	Président
	J. BARRIE	
	R. HUGONOT	
Dr	B. DENIS	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde affection.

A MES FRERES ET SOEURS

Ils nous ont toujours apporté aide et compréhension.

Qu'ils en soient remerciés.

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS.

A GIRAUD Joseph +

A BALME BERNARD +

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. MARTIN-NOEL.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Il nous a témoigné une extrême bienveillance en nous donnant la possibilité d'approfondir nos connaissances médicales.

Sa profonde compréhension envers les malades est pour nous un exemple.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre admiration et de notre gratitude.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur J. BARRIE

Stagiaire dans son Service, nous avons pu apprécier l'étendue de sa science et son talent, sa disponibilité à l'égard de ses étudiants.

Nous sommes heureux de le compter parmi nos Juges et le prions de trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance.

Monsieur le Docteur R. HUGONOT,
Maître de Conférences Agrégé

Stagiaire dans son Service, nous avons apprécié l'amabilité de son accueil et sa grande gentillesse.

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de siéger dans notre jury et l'assurons de notre dévoué respect.

Monsieur le Docteur B. DENIS

Nous le remercions de l'intérêt qu'il a porté à notre travail et d'avoir accepté de faire partie de notre jury.

Nous l'assurons de notre vive gratitude.

I.- INTRODUCTION

On est en droit de s'interroger sur le devenir lointain des C.I.A. laissées à leur évolution naturelle, lorsqu'on constate, et le cas n'est pas rare dans la littérature, ces C.I.A. chez des sujets de 70-75 ans ou plus, et qui ont été bien supportées jusqu'à cet âge avancé.

A l'opposé, l'intervention sur les C.I.A. chez l'enfant est devenue si bénigne que l'on a peut-être tendance à élargir les indications chirurgicales, bien que l'on ait en général pour règle de n'opérer que des C.I.A. comportant un shunt gauche-droit significatif.

Du fait, d'ailleurs, de l'extension de ces indications, il est probablement plus malaisé qu'autrefois de se faire une idée exacte de l'histoire naturelle de cette cardiopathie congénitale.

C'est pourquoi, à l'occasion de quatre observations de C.I.A. chez des sujets âgés, que nous avons recueillies dans le Service du Pr MARTIN-NOEL, nous avons voulu reprendre la question, afin d'essayer de nous faire une idée plus exacte de l'évolution naturelle de la maladie, et des indications thérapeutiques qui en découlent.

II.- H I S T O R I Q U E

Nous ne sommes pas les premiers à nous être posés ce problème, et de nombreuses études se sont forcées de l'éclaircir.

A/- Au début, on s'est borné à rapporter des observations isolées qui paraissaient surprenantes par l'âge du sujet.

Par exemple, ROESLER rapporte le cas d'une C.I.A. de 83 ans. Le malade d'ELLIS et Coll. avait 85 ans. Certaines C.I.A. de COULSHED et LITTLER, BURRET et WHITE, CAMPBELL étaient âgées de 70 à 75 ans, celui de RODSTEIN, ZEMAN et GERBER atteignait 82 ans.

En fait, dans toutes les séries ultérieures, on trouve un plus ou moins grand nombre de sujets ayant dépassé les 70 ans.

B/- Par la suite, on s'est alors efforcé de préciser l'évolution au long cours des C.I.A. sous l'angle clinique, radiologique et électrocardiographique et de retracer les transformations hémodynamiques qui se dessinent au fur et à mesure que les sujets avancent en âge (HIMBERT, SCEBAT et LENEGRE; OURBACK et LENEGRE; BLONDEAU, MAURICE et LENEGRE; CAMPBELL, FONTANA et EDWARDS; NOVACK et Coll.; KUZMAN et YUSKIS....).

C/- Pour serrer de plus près la question, on a comparé par tranches d'âges la mortalité des sujets atteints de C.I.A. et celle d'un groupe témoin (CRAIG et SELZER).

D/- Mais comme finalement, c'est en fonction d'une intervention éventuelle que se pose le problème du devenir des C.I.A., on a été amené à étudier l'évolution postopératoire de celles qui ont été opérées après 40-50 ans (SASKENA et ALDRIDGE; DAICOFF, BRANDENBURG et KIRKLIN; TIKOFF, KEITH et Coll.).

Certains auteurs ont même pu comparer l'évolution des C.I.A. après 45 ans chez des opérés et des non-opérés (WOLF, VOGEL, PRYOR et BLOUNT;

RAHIMTOOLA, KIRKLIN et BURCHELL).

Il faut bien reconnaître que les avis ne sont pas unanimes sur l'opportunité d'intervenir sur les C.I.A. après 40-45 ans.

III.- DEFINITION

Tout d'abord, il est indispensable de limiter le sujet et de s'entendre sur deux notions essentielles : l'âge et le type de la C.I.A.

A/- L'âge

C'est évidemment une notion très relative.

Nos malades personnels ont tous 50 ans ou plus; c'est évidemment un pur hasard. En fait, ce qui ressort de toutes les statistiques, c'est qu'il semble exister un véritable tournant dans l'évolution de la C.I.A. vers la quarantaine (HIMBERT, RENAIS, GARCIA-MOLL, SCEBAT et LENEGRE). Certains le placent plus tôt vers 35 ans, comme FRIEDBERG, d'autres plus tard vers 45 voire 50 ans (MARKAM). Il serait un peu illusoire de vouloir fixer une limite inférieure précise à cette période critique. Disons qu'elle se situe environ entre 40-45 ans et que nous étudierons l'évolution des C.I.A. après cette période, sans nous interdire d'ailleurs de faire appel à certains travaux portant sur des sujets un peu plus jeunes, qui n'ont que 35 ans, car dans l'ensemble ceci ne modifie guère les conclusions.

B/- Plus facile à définir est le type de la C.I.A.

Pour simplifier, nous n'avons envisagé que les C.I.A. de type Ostium-Secundum, avec ou sans Retour Veineux Pulmonaire Anormal partiel, à l'exclusion de toutes autres malformations associées, comme l'ont fait nos prédécesseurs, et entre autres HIMBERT et LENEGRE.

IV.- LES OBSERVATIONS

Nos quatre observations permettent d'illustrer cette étude.

OBSERVATION N° 1

M. PER... Pierre, âgé de 65 ans, retraité.

C'est en 1932, qu'à l'occasion d'une parathyroïde, on lui signale pour la première fois l'existence d'une lésion cardiaque : il avait 27 ans et est alors réformé du Service Militaire pour "gros coeur".

Les premiers troubles apparaissent à 49 ans, en 1954. En 1962, alors âgé de 57 ans, il est hospitalisé dans le Service du Pr MARTIN-NOEL pour bilan cardiaque. Il se plaint d'asthénie et d'une dyspnée d'effort. La tension artérielle est à 20/14. Le malade présente une insuffisance cardiaque droite avec arythmie complète par fibrillation auriculaire, hépatomégalie et oedèmes des membres inférieurs. L'existence d'un souffle systolique au foyer pulmonaire, d'un bloc à branche droit, d'une silhouette cardio-vasculaire anormale avec saillie du tronc de l'artère pulmonaire et hyper-pulsatilité de ses branches, font évoquer l'existence d'une Communication Inter-Auriculaire.

Le diagnostic est confirmé au cours d'un cathétérisme cardiaque, pratiqué le 3 novembre 1962 (Dr GRUNWALD, Dr BUISSON) : la sonde passe de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche à travers la communication. L'enregistrement des pressions intra-cavitaires et l'oxymétrie donnent les résultats suivants :

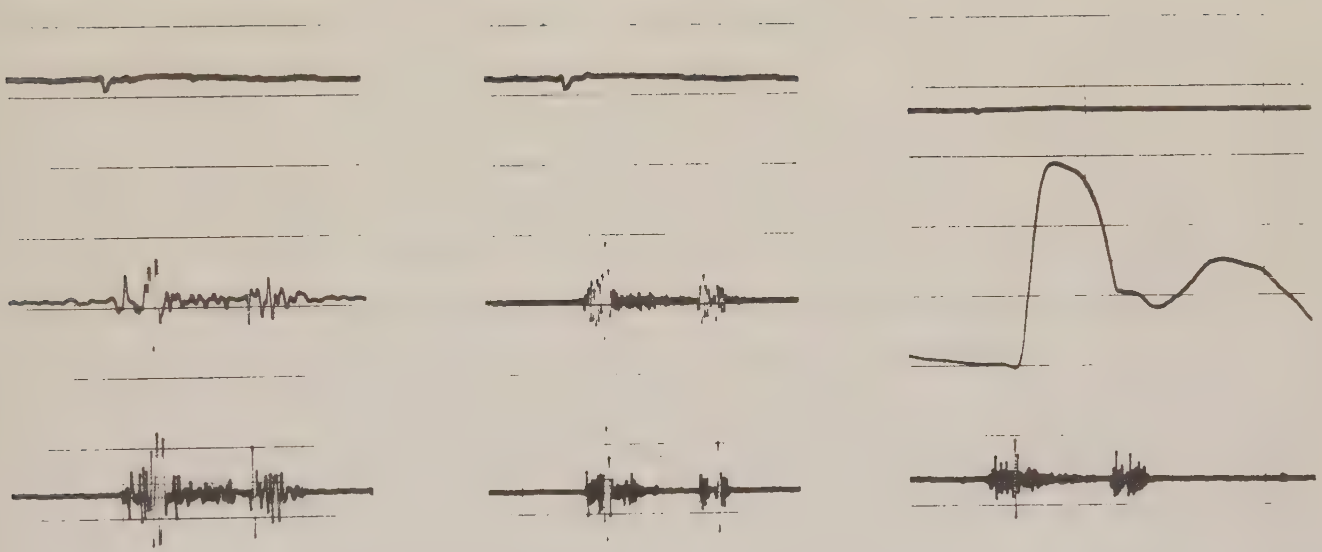
Pression en mm/Hg	Systolique	Diastolique	Moyenne
O.D.	+ 5 à + 7	0 à + 5	+ 2 à + 6
V.D.	+ 25 à + 31	0 à + 4	+ 11
A.P.	+ 22 à + 28	+ 12	+ 15
Capillaires P.	+ 8	+ 5	+ 7
Veines Pulmon.			+ 6
O.G.	+ 6 à + 7	0	
V.G.	+ 95 à + 100	0 à + 7	+ 31 à + 38

Tableau I

Oxymétrie

O.D.	90 %
V.D.	84 %
A.P.	80 %
V.G.	95 %

Tableau 2



3e E.I.G. B.F. — 3e E.I.G. B.F. — CAROTIDOGRAMME

Fig. 4 Mr P E R... Pierre - 2.6.70

Aucune intervention n'est proposée à cette époque car le malade réagit bien au traitement médical.

En 1967, un diabète gras est découvert; il est contrôlé facilement par la prise régulière de Glucidoral.

Lorsqu'il est réhospitalisé en Mai 1970, le tableau clinique a bien évolué. Malgré le traitement digitalique et diurétique qu'il a suivi régulièrement, l'insuffisance cardiaque à prédominance droite s'est aggravée. La dyspnée d'effort limite beaucoup l'activité et l'asthénie est importante. Le foie déborde le rebord costal de quatre travers de doigt; il est douloureux. Il existe un volumineux oedème des membres inférieurs. La T.A. est à 15/9, le pouls est irrégulier à 60 par minute sous Digitaliques. Le choc de la pointe est violemment perçu dans le 6e espace intercostal gauche en dehors de la ligne mamelonnaire; un souffle systolique, au foyer pulmonaire, d'intensité 2/6 est entendu. B2 est dédoublé de façon fixe et claqué au foyer pulmonaire. Les pouls périphériques sont bien perçus, égaux. Les radiographies pulmonaires (Fig. 1 et 2) visualisent la cardiomégalie typique de Communication Inter-Auriculaire vieillie avec la saillie du tronc de l'artère pulmonaire; les poumons sont hypervascularisés, l'examen radioscopique retrouve une hyperpulsatilité de la branche droite de l'artère pulmonaire.

L'E.C.G. (Fig. 3) montre l'existence d'une fibrillation auriculaire, un axe de QRS gauche à moins 15°, d'un bloc de branche droit complet, d'une hypertrophie biventriculaire, de nombreuses extrasystoles ventriculaires.

Le Phonocardiogramme (Fig. 4) confirme les données de l'auscultation clinique et l'absence de souffle diastolique.

Un nouveau cathétérisme cardiaque est pratiqué (Dr RIVAL, Dr BUISSON). Au cours du cathétérisme, il est impossible d'obtenir une pression capillaire pulmonaire bloquée, il est impossible de passer dans l'oreillette gauche. Les pressions intra-cavitaires et l'oxymétrie sont les suivantes :

Pression en mm/Hg	Systolique	Diastolique	Moyenne
O.D.	+ 9 à + 12	0 à - 5	
V.D.	+ 35 à + 40	+ 2 à - 5	
A.P.	+ 30	+ 15 à + 20	19

Tableau 3

Oxymétrie

V.C.S.	60 %
V.C.I.	70 %
O.D.	87 %
V.D.	82 %
A.P.	80 %

Fradient du shunt = 4 vol. 42

Tableau 4

Devant ce malade de 65 ans, sans déficit intellectuel, sans tare majeure, à l'exception d'un diabète gras bien équilibré, l'indication opératoire est posée, car :

- il s'agit d'une Communication Inter-Auriculaire au-delà de 50 ans, avec gêne fonctionnelle importante et insuffisance cardiaque majeure mais qui réagit encore au repos et au traitement médical.
- il existe un shunt gauche-droit important.
- les pressions pulmonaires sont relativement peu élevées.

Les derniers examens pré-opératoires ne montrent pas de contre-indication formelle à l'intervention :

- l'exploration fonctionnelle respiratoire cependant n'est pas parfaite: elle conclut à un syndrome restrictif net.
- l'examen des gaz du sang est le suivant :

pH = 7,42	CO_2 total	= 45,5 vol. %
	Pa CO_2	= 31 mm/Hg
	Pa O_2	= 65 mm/Hg
	Sa O_2	= 92 %

- les épreuves fonctionnelles hépatiques sont légèrement perturbées, avec une clearance de la B.S.P. abaissée à 10,4 %, alors que l'insuffisance cardiaque est maitrisée.
- la laparoscopie et la biopsie hépatique confirment le diagnostic de foie cardiaque avec début de cirrhose.

- le bilan de la coagulation est normal.
- le ionogramme sanguin et le ionogramme urinaire sont normaux.
- l'urée sanguine est à 0,74 g/l.
- la glycémie est à 1,20 g.
- la cytochimie urinaire est normale.

Il n'existe pas d'infection urinaire, ni cutanée, ni O.R.L., mais de nombreux foyers infectieux dentaires qui seront traités avant l'intervention.

L'indication opératoire est alors confirmée malgré :

- les résultats de l'exploration fonctionnelle respiratoire.
- la légère insuffisance hépatique.
- le terrain diabétique.
- et l'existence d'extrasystoles ventriculaires qui nécessitent un traitement de Pronestyl.

Un volumétron est pratiqué le 12 octobre 1970 : le volume sanguin est de 7,500 l., l'hématocrite est à 50 %.

L'intervention a lieu le 13 octobre 1970 (Pr BARRIE, Pr LATREILLE, Dr CONTAMIN, Dr DESCOURS).

L'anesthésie (Melle MICOUD) est réalisée au Nesdonal, Curare, Phénopyridine, et un mélange de Protoxyde d'Azote-Oxygène.

L'intervention se déroule sans incident.

Après préparation de l'artère fémorale droite, le coeur est abordé par sternotomie médiane longitudinale.

Après injection d'Héparine (3 mg/kg) et mise en place des canules dans l'artère fémorale droite et les deux veines caves, la circulation extra-corporelle est commencée.

Après avoir défibrillé le coeur électriquement, une atriotomie droite permet de fermer une C.I.A. haute de type Ostium Secundum de 3 cm de long sur un cm de large, à l'aide d'un double surjet simple de Tevdek 4/0, entre deux points d'angle.

Aucun retour veineux pulmonaire anormal n'est mis en évidence, même après mobilisation de la canule veineuse cave supérieure. Par contre,

les deux veines pulmonaires droites sont bien vues : elles se jettent dans l'oreillette gauche.

Après fermeture de l'atriotomie et purge de l'air des cavités cardiaques, le coeur est défibrillé, puis la circulation extra-corporelle est arrêtée.

Après contrôle de l'hémostase et mise en place des drains et des fils de Pace-Maker, l'ostéo-synthèse du sternum est réalisée aux fils d'acier. Un pansement au vernis chirurgical sera appliqué après fermeture des plans cutanés.

La circulation extra-corporelle (Dr DENIS, Melle PELLAT, Melle CHARRAT) a duré 57 minutes sous hypothermie modérée à 30°5c (température oesophagienne). Un temps d'assistance circulatoire au début de la mise en route de la C.E.C. a permis d'éviter toute chute de la tension artérielle moyenne qui s'est maintenue à 60-80 mm/Hg.

L'E.E.G. (Mme GARREL) est resté pratiquement normal durant toute la C.E.C., à part une surcharge lente postérieure droite passagère.

Les suites opératoires ont été relativement simples, à part deux incidents mineurs :

- des troubles de l'hémostase qui ont nécessité le maintien sous respiration assistée pendant 24 heures, puis qui se sont améliorés progressivement sous appareil de Bird utilisé de façon intermittente.

- l'obstruction des drains qui, après leur ablation au 4e jour, a nécessité quelques ponctions pleurales pour évacuer un épanchement séro-sanglant.

et un accident majeur :

- une tachycardie ventriculaire survenue brutalement au 8e jour, après le lever du malade, et une douleur inter-scapulaire violente. Elle a nécessité deux chocs électriques pour être réduite. Les extra-systoles ventriculaires nombreuses qui se sont alors installées ont cédé après administration de Xylocaïne, puis de Pronestyl.

Le malade a quitté l'hôpital le 20 novembre 1970, trente huit jours après l'intervention, et a été revu dix-huit mois plus tard :

- les signes fonctionnels sont très améliorés. Le traitement médical se borne à des diurétiques et du Potassium.

- l'auscultation montre la persistance du dédoublement fixe de B2,

l'absence de souffle systolique.

- la radiographie (Fig. 5 et 6) montre une diminution nette de l'hypervascularisation pulmonaire, une artère pulmonaire moins pulsatile, un coeur qui a légèrement diminué de volume.

- l'E.C.G. qui avait montré dans les suites opératoires un bloc de branche bilatéral, avec retard de la déflexion intrinsèque en précordiales gauches, est revenu au stade pré-opératoire de B.B.D. complet, sur axe gauche et fibrillation auriculaire. Extra-systoles ventriculaires plus ou moins nombreuses suivant les périodes.

OBSERVATION N° 2

Mme VER... Gilberte, âgée de 49 ans.

Hospitalisée pour correction chirurgicale d'une Communication Inter-Auriculaire, connue depuis plus de seize ans.

Les antécédents sont peu chargés : elle a présenté une bronchopneumonie à 17 ans, des douleurs rhumatismales des deux genoux à plusieurs reprises, une entorse de la cheville droite. Mariée, elle a accouché sans incident d'une fille, il y a vingt deux ans.

L'histoire de sa cardiopathie remonte à 1955. Elle est alors âgée de 34 ans. Elle présente des troubles fonctionnels mineurs : dyspnée d'effort modérée et point de côté dorsal gauche.

Le diagnostic de Communication Inter-Auriculaire est porté dès cette époque. En 1958, puis en 1965, l'indication opératoire proposée est repoussée par la malade.

Lorsqu'elle est hospitalisée en Novembre 1970 dans le Service du Pr MARTIN-NOEL, la symptomatologie a peu varié : la douleur thoracique gauche persiste, ainsi que la dyspnée d'effort qui entraîne une réduction de l'activité. Il n'existe ni palpitations, ni dyspnée de décubitus, ni oedème. Le foie, douloureux, déborde le rebord costal de un à deux travers de doigt. La T.A. est à 11/7, le pouls est régulier à 85 par minute. A l'auscultation, il existe un souffle systolique maximum au foyer pulmonaire, sans frémissement, se propageant vers la base, mais aussi vers la pointe qu'il ne dépasse pas, un dédoublement fixe de B2 au foyer pulmonaire, un éclat de B2 P, enfin un troisième bruit proto-diastolique dans le 4e espace intercostal droit.

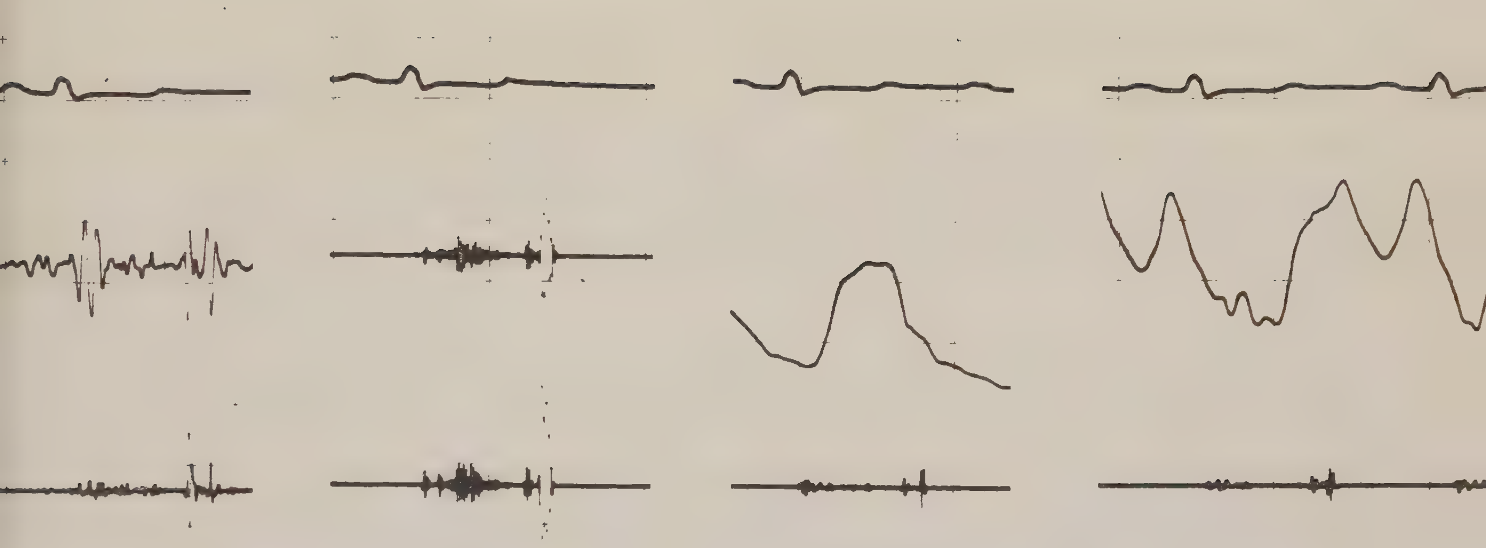


Fig. IO Mme VER... Gilberte - 2.11.70

La radiographie pulmonaire (Fig. 7 et 8) visualise la surcharge vasculaire pulmonaire, la dilatation de l'artère pulmonaire (très pulsatile à la radioscopie), le gros coeur dont le volume a nettement augmenté récemment.

L'E.C.G. (Fig. 9) montre un bloc de branche droit incomplet avec surcharge ventriculaire droite diastolique. Le rythme est sinusal à 85-90 par minute. L'intervalle PR est à 16-18/100e de seconde.

Le Phonocardiogramme (Fig. 10) confirme les données de l'auscultation.

Sur le Jugulogramme, une onde V importante est le témoin d'un shunt volumineux.

Le cathétérisme cardiaque droit est pratiqué le 5 novembre 1970. La sonde passe facilement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche par une large C.I.A.. Les pressions intra-cavitaires enregistrées sont les suivantes :

Pression en mm/Hg	Systolique	Diastolique	Moyenne
O.D.	+ 5	+ 2	2,5
V.D.	+ 35	- 5 à + 5	
A.P.	+ 36	+ 10	+ 18

Tableau 5

L'oxymétrie donne les résultats suivants :

V.C.I.	62,5 %
V.C.S.	62 %
O.D. haute	79,5 %
O.D. moyenne	83 %
O.D. basse	83 %
A.P.	83 %
V.D.	82 %
V.P.	97 %

Tableau 6

Le débit pulmonaire est de 10 l/mn.

Le débit systémique est de 4,4 l/mn.

Le débit du shunt est de 5,6 l/mn.

Aucun retour veineux pulmonaire anormal n'est mis en évidence.

L'indication opératoire est posée chez cette femme en bon état général, car :

- il s'agit d'une Communication Inter-Auriculaire après 40 ans, avec signes fonctionnels qui s'aggravent, augmentation du volume du coeur, surcharge diastolique du ventricule droit.
- il existe un shunt gauche-droit important.
- l'hypertension pulmonaire est modérée.

Les derniers examens pré-opératoires ne contre-indiquent pas l'intervention :

- l'exploration fonctionnelle respiratoire conclut à un syndrome restrictif pur.
- le bilan de coagulation est normal.
- le ionogramme sanguin et le ionogramme urinaire sont normaux.
- l'urée sanguine est à 0,40 g/l.

Il n'existe pas de foyers infectieux cutanés, ni O.R.L., ni dentaire, ni urinaire, mais une veinite du membre supérieur droit qui est en voie de régression sous antibiothérapie.

Le volume sanguin (Volumétron) est à 5,100 l. et l'hématocrite est à 46 %.

<u>L'intervention</u> est réalisée le 24 novembre 1970 (Pr BARRIE, Pr LATREILLE, Dr CONTAMIN, Dr DESCOURS).

L'anesthésie (Melle MICOUD) est pratiquée à l'aide de Nesdonal, Curare, Phénopéridine et des traces de Fluothane.

La circulation extra-corporelle (Dr DENIS, Melle PELLAT, Melle CHARRAT) se déroule sous hypothermie modérée 30° C (température oesophagienne) après un temps d'assistance circulatoire. Elle dure 46 minutes.

Après sternotomie médiane longitudinale, suspension du péricarde et mise en route de la C.E.C., une atriotomie droite permet de fermer par un

double surjet simple de Tevdek 4/0 une large C.I.A. en position moyenne de 3 cm sur 1,5 cm. Il n'existe pas de retour veineux pulmonaire anormal.

Au cours de l'intervention, deux incidents se produisent :

- le premier, au début de la C.E.C., le coeur n'est fibrillé électriquement qu'après l'ouverture de l'oreillette droite. Une modification de l'E.E.G. fait évoquer la possibilité d'une embolie gazeuse. Le coeur est aussitôt fibrillé électriquement.

- le deuxième survient après la fermeture de l'oreillette droite, lors de la purge d'air des cavités cardiaques : la canule cave inférieure s'échappe de l'oreillette droite. Elle est aussitôt replacée.

L'intervention se termine sans autre incident, après mise en place des fils de Pace-Maker sur le ventricule droit, vérification de l'hémostase et mise en place des drains péricardiques et médiastinaux.

L'ostéosynthèse du sternum est réalisée aux fils d'acier. Un pansement collé au vernis chirurgical recouvre les plans cutanés après leur fermeture.

Les suites opératoires sont simples. Les troubles de l'hémostase ont été facilement contrôlés par l'administration d'oxygène par sonde nasale et l'utilisation intermittente du respirateur de Bird. Une périphlébite de la jambe droite a nécessité un traitement local, et par prudence un traitement anticoagulant par voie générale.

La malade a quitté l'hôpital le 21 décembre 1970, vingt-sept jours après l'intervention.

Une amélioration objective de l'état cardiaque semblait se dessiner. Plus d'hépatomégalie, la stase pulmonaire (Fig. II et 12) et la cardiomégalie ont diminué, les artères pulmonaires, toujours volumineuses, ne sont plus pulsatiles à la radioscopie. Le 3e bruit proto-diastolique et le souffle systolique ont disparu. Le dédoublement de B2 persiste. L'E.C.G. n'a subi aucune modification. Le volume sanguin est à 3,900 l., l'hématrocrite à 40 %.

OBSERVATION N° 3

Madame GUI... Baptistine, 68 ans, veuve, sans enfants.

Dans les antécédents, on relève seulement des bronchites fréquentes pendant l'enfance, mais depuis l'âge adulte ces épisodes broncho-pulmonaires ont été beaucoup plus rares, et n'ont pas attiré spécialement l'attention sur le coeur.

Jusqu'à 49 ans, elle est ouvrière d'usine et de plus femme de ménage.

Pour la première fois, en 1952, au cours d'une marche en pleine chaleur, elle se sent oppressée avec vertige et palpitations. Elle est alors hospitalisée dans un Service de Médecine où on lui découvre une Cardiopathie. Sa T.A. est alors à 20.

Depuis cette date, elle est restée modérément essoufflée à l'effort, ce qui ne l'a pas empêchée de continuer de travailler comme femme de ménage et cuisinière.

En 1968, épisode de congestion pulmonaire de la base gauche qui régresse assez vite sous l'influence du traitement médical.

Ce n'est qu'en Septembre 1970 qu'elle commence à ralentir un peu son activité, se limitant à faire la cuisine dans une cantine scolaire.

Depuis Janvier 1971, la dyspnée devient de plus en plus marquée au moindre effort. Elle est même gênée la nuit et couche en position demi-assise. Puis au bout d'un mois, des oedèmes des membres inférieurs apparaissent, et enfin, lorsqu'elle entre dans le Service le 24 Avril 1971, depuis quinze jours elle souffre d'une douleur thoracique postérieure gauche tenace.

A son entrée, malade très dyspnéique avec des oedèmes importants, un gros foie débordant de trois travers de doigt les fausses côtes. Frémissement systolique de la région endapexienne. Signe de HARZER.

A l'auscultation du coeur, souffle systolique intense, entendu dans toute l'aire précordiale, n'irradiant pas à droite du sternum ni dans les vaisseaux du cou, mais se propageant un peu dans l'aisselle gauche, son maximum se situant au niveau des 3e et 4e espaces intercostaux gauches, où il prend un caractère plus rude. Eclat du premier bruit à la pointe et 3e bruit qui ressemble à un claquement d'ouverture et qui est suivi d'un bref murmure diastolique.

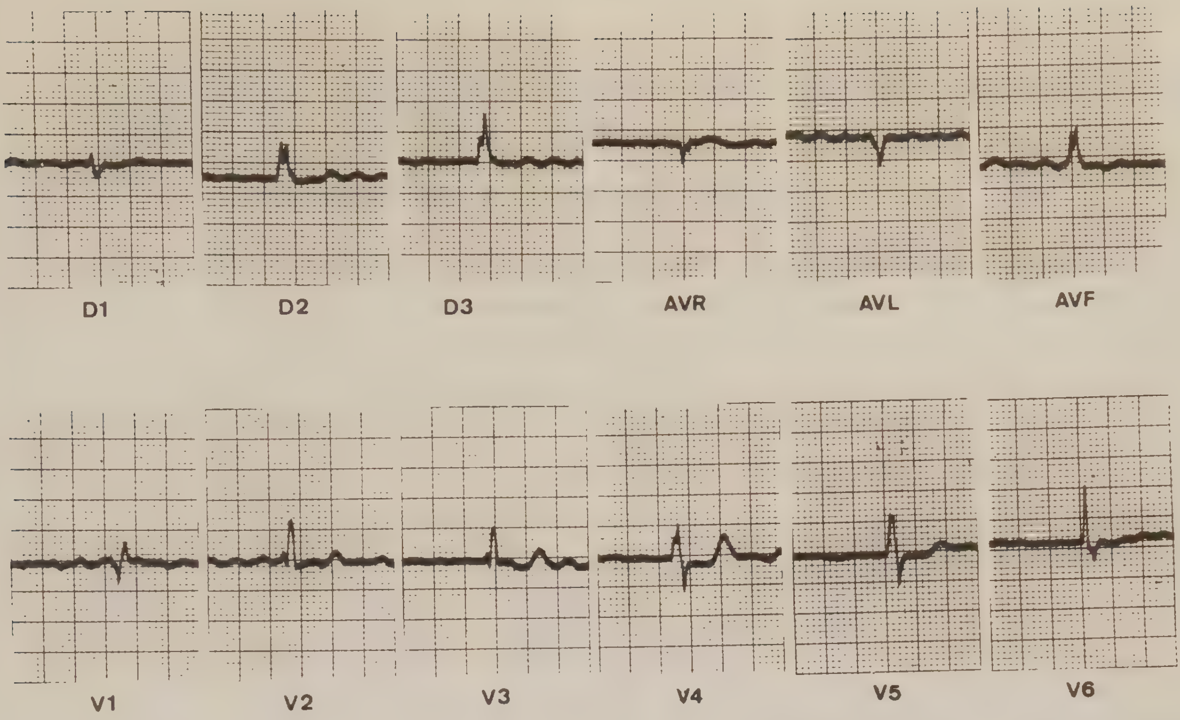


Fig. I5 Mme GUI... Baptistine
le 22_9_71

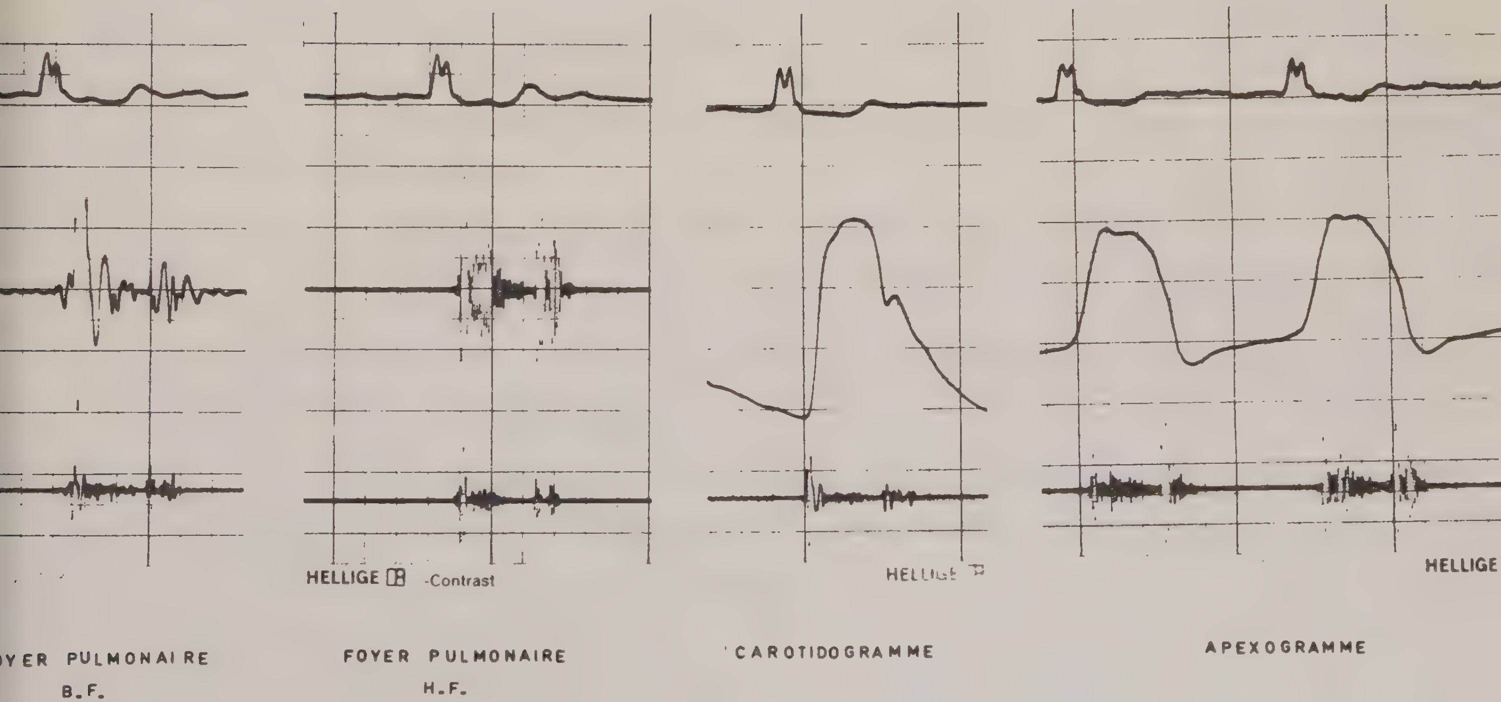


Fig. I6 Mme GUI... Baptistine - 19.5.71

Donc séméiologie d'allure mitrale, mais les examens complémentaires permettent de rectifier ce diagnostic.

La radiographie thoracique montre :

- de face (Fig. 13) : un très gros coeur. La masse cardiaque occupe environ les 2/3 du diamètre thoracique transversal. Forte dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches, en particulier la branche droite qui est expansive et pulsatile. Surcharge vasculaire des hiles.
- de profil (Fig. 14) : dilatation importante du ventricule droit et probablement aussi du ventricule gauche qui est plus ou moins refoulé d'ailleurs par le ventricule droit; toujours est-il que l'espace clair rétro-cardiaque de profil est complètement comblé à sa partie inférieure par l'opacité cardiaque.

L'E.C.G. (Fig. 15) montre une arythmie complète par fibrillation auriculaire avec un rythme ventriculaire entre 65 et 70. De plus bloc de branche droit complet. Axe de QRS + 90°.

Le Phonocardiogramme (Fig. 16) effectué après trois semaines d'hospitalisation, est également très formel, d'autant qu'entre temps les signes d'auscultation se sont clarifiés, par suite de l'amélioration de l'insuffisance cardiaque :

- souffle proto-systolique d'éjection enregistré surtout au 4e E.I.C.G.
- dédoublement large du 2e bruit, marqué aussi bien en basse fréquence qu'en haute fréquence.

Apexogramme dans les limites de la normale, compte tenu de la fibrillation auriculaire.

Carotidogramme normal.

Tracé qui évoque la C.I.A.

Le diagnostic de C.I.A. est donc extrêmement probable, et il est confirmé par le cathétérisme:

"La sonde est introduite par la veine basilique du membre supérieur gauche. A noter que l'on ne pourra à aucun moment pénétrer dans la C.I.A., ni atteindre les capillaires pulmonaires".

Pression en mm/Hg	Systolique	Diastolique	Moyenne
O.D.	+ 12	+ 4	+ 8
V.D.	+ 45 à + 55	0 à + 8	+ 20
A.P.	+ 50 à + 55	+ 20	+ 30

Tableau 7

Oxymétrie

V.C.S.	57 %
O.D. Sup.	82 %
O.D. Moyenne	82 %
O.D. inf.	80 %
V.C.I.	65 %
V.D.	85 %
A.P. (tronc)	85 %

Gradient du shunt : 3 vol.41

Tableau 8

Conclusion : shunt gauche-droit à l'étage auriculaire par persistance de l'Ostium Secundum entraînant une hyperpression auriculaire droite avec léger gradient O.D.-V.D. diastolique dû à l'hyper-débit. Hyperpression artérielle pulmonaire stade II faible.

Cette malade sous l'influence du traitement médical, digitalique et diurétique, associé au repos et régime sans sel, s'est améliorée assez vite dans des proportions importantes. Au bout d'un mois, les oedèmes ont disparu, le foie a notablement diminué bien qu'il déborde encore de deux travers de doigt. La stase pulmonaire a régressé.

L'état général est très satisfaisant (hémogramme normal, V.S., cytochimie urinaire normale, épreuve fonctionnelle rénale normale, bilan hu-

humoral normal).

Bien que la malade ait déjà 68 ans et qu'elle ait conservé jusqu'à l'an dernier une activité physique relativement importante, nous lui avons conseillé l'intervention, car on a appris qu'elle était en insuffisance cardiaque depuis longtemps, avec arythmie complète et sous traitement digitalique et diurétique, mais la malade est hostile à toute idée d'intervention.

La malade est donc simplement mise à un traitement médical et on lui conseille de réduire beaucoup son activité.

OBSERVATION N° 4

Madame DRO... Suzanne, née le 15.8.1919.

Cette malade est hospitalisée dans le Service pour un bilan cardiaque le 25 novembre 1971.

On lui a parlé pour la première fois en 1967, donc à 48 ans, à l'occasion d'ailleurs d'un examen systématique, de l'existence d'une anomalie congénitale au coeur.

A son entrée, personne de grande taille, 1 m 78, poids 88 kgs.

Elle n'est guère essoufflée que depuis 1970, elle a présenté il y a six mois des oedèmes des membres inférieurs, cédant rapidement d'ailleurs au repos sans traitement médical.

Puis au bout de quelques mois, aggravation de la dyspnée à l'effort, récidive des oedèmes, et c'est alors que la malade nous est confiée pour un bilan cardiaque.

A son entrée, ni oedèmes, ni gros foie, lèvres très colorées, mais pas de véritable cyanose.

<u>A l'examen</u>, gros souffle systolique, maximum au foyer pulmonaire, se propageant jusqu'à la tête de la clavicule gauche et s'accompagnant de frémissement. Dédoublement constant de B2 et éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire; pas de murmure diastolique à la pointe même en décubitus latéral gauche.

<u>A la radiographie</u> (Fig. 17) : volume cardiaque nettement augmenté avec un diamètre transversal, qui fait plus que l'hémi-diamètre thoracique de

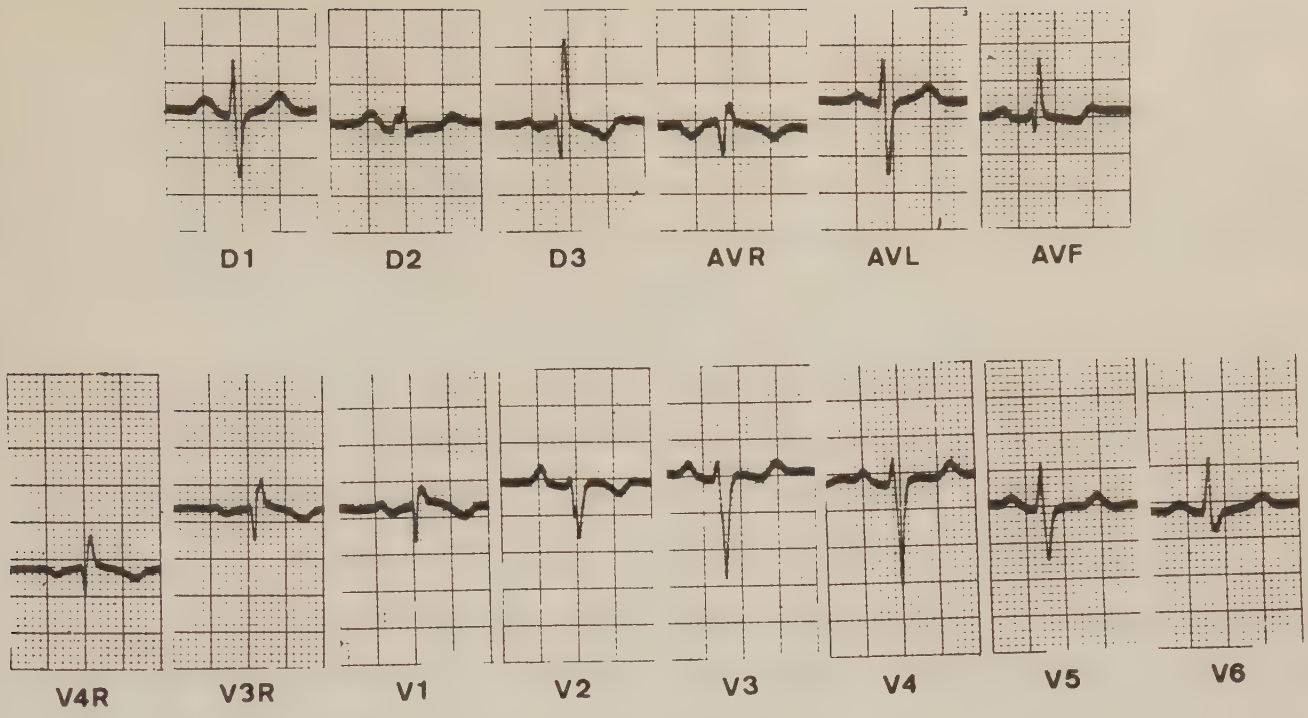


Fig. I8 Mme DRO... Suzanne
le 25-11-71

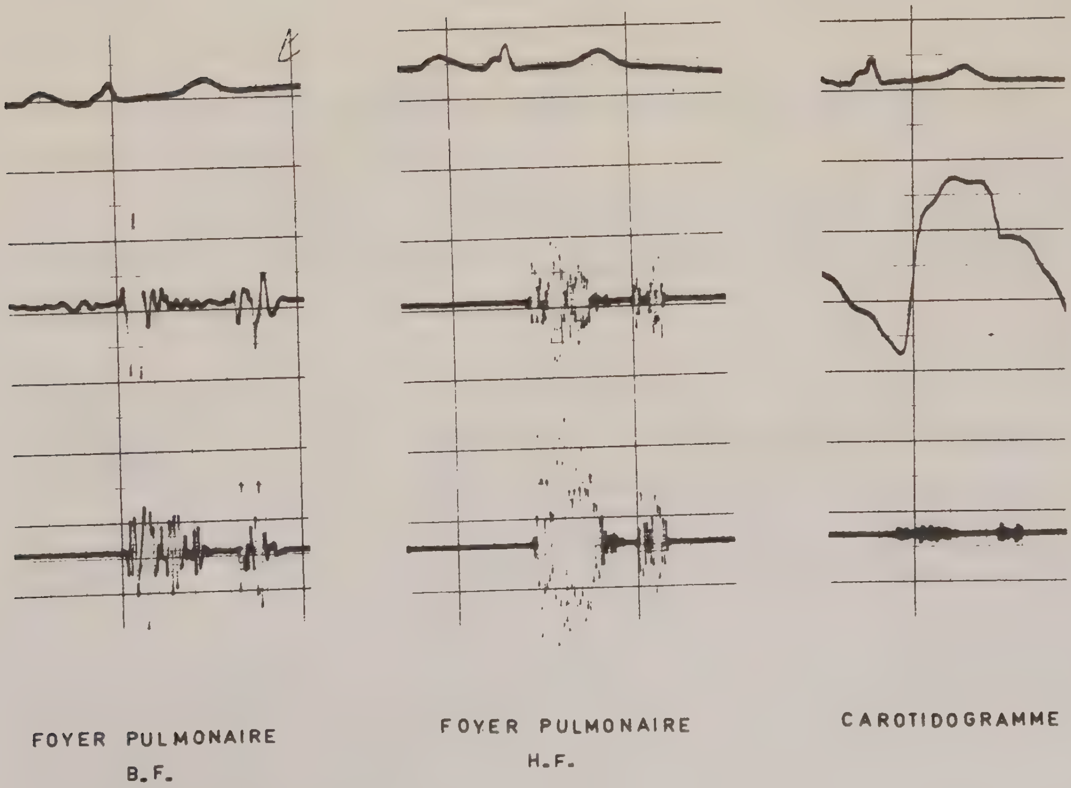


Fig. I9 Mme DRO... Suzanne - 20.11.71

face, et dilatation nettre du ventricule droit sur les profils. Il existe un deuxième arc gauche assez saillant, et tronc et branches de l'artère pulmonaire, surtout la branche droite, sont nettement dilatées et expansives. Le parenchyme pulmonaire est abondamment vascularisé.

L'E.C.G. (Fig. 18) montre un rythme sinusal, un bloc de branche droit incomplet avec un axe à + 100°. Les T sont négatifs dans les précordiales droites extrêmes, et en V1, V2, T diphasique en V3 et positif dans les précordiales gauches. L'intervalle PR est normal.

Phonocardiogramme (Fig. 19) du 20.11.1971 (Dr RIVAL) :

- on enregistre sur toute l'aire précordiale, avec un maximum très large au foyer pulmonaire, un souffle proto-méso-systolique collé à B1, très intense en haute fréquence.

- au foyer pulmonaire, dédoublement fixe du 2e bruit : B2A-B2P à 4-5/100e de seconde.

Carotidogramme normal.
Jugulogramme normal.
Apexogramme impossible à enregistrer.

En conclusion : l'existence de ce souffle systolique intense à maximum proto-systolique peut faire suspecter l'existence d'une sténose pulmonaire associée à la C.I.A.

Le cathétérisme intra-cardiaque droit est pratiqué le 26 Novembre 1971 (Dr RIVAL, Dr BUISSON).

Introduction d'un cathéter par la veine humérale gauche. Trajet de la sonde : on franchit très facilement la C.I.A. par un Ostium Secundum en position haute.

Pression en mm/Hg	Systolique	Diastolique	Moyenne
O.D.	11	3	7
V.D.	45	- 1 à + 10	
A.P. (tronc)	45	15	27

En conclusion : forme d'insuffisance cardiaque avec élévation des pressions auriculaire et télé-diastolique V.D. - H.T.A.P. stade I fort.

Tableau 9

Tronc veineux inominé	59 %
V.C.S.	62 %
O.D. supérieur	75 %
O.D. moyen	77 %
O.D. inférieur	70 %
V.C.I.	70 %
V.D.	82 %
O.G.	97 %

Gradient : 3 vol. 67/min.

Tableau 10

Conclusion : C.I.A. de type Ostium Secundum avec shunt gauche-droit important. L'hémodynamique permet d'éliminer la sténose infundibulaire pulmonaire.

En raison d'un collapsus (T.A. à 8) avec vomissements, l'examen est assez écourté.

Etant donné la mauvaise tolérance de la Cardiopathie depuis plusieurs mois, l'indication opératoire semble tout à fait justifiée, d'autant que la malade se présente en excellente forme physique, sans aucune tare quelconque.

Intervention le 18 Décembre 1971 (Pr BARRIE, Pr LATREILLE, Dr CONTAMIN, Dr DESCOURS).

A.G. (Dr MICOUD).

Sternotomie médiane longitudinale.

Incision verticale du péricarde avec contre-incision horizontale de débridement à droite pour bien dégager l'oreillette droite.

Le coeur est recouvert de plaques blanchâtres d'aspect fibrineux.

Mise en place de la C.E.C.

Fibrillation.

Auriculotomie droite. L'oreillette est très grande, et après aspi-

ration, on découvre une grande C.I.A. d'aspect ovalaire et assez bas située; ses bords sont nets; à la partie moyenne du bord inférieur, petit pertuis pouvant faire penser à un retour coronaire. On procède alors à la fermeture de la communication par suture directe en plaçant d'abord deux points aux extrémités; le surjet est conduit de l'extrémité antérieure et inférieure à l'extrémité postérieure et supérieure. Les bords sont moins solides qu'on ne le pensait, et au serrage du surjet, il s'est produit une petite déchirure du bord inférieur qu'il faudra colmater par deux points supplémentaires; de même à la partie moyenne, il existe une fuite sous hyperpression qu'il faudra également colmater par deux autres points. En fin de compte, la suture paraît étanche et satisfaisante.

Fermeture de l'auriculotomie par un double surjet. Purge de l'oreillette droite.

La défibrillation du coeur donne des pulsations satisfaisantes, avec un rythme lent à 50.

Purge du ventricule gauche par ponction de la pointe et suture du point de ponction. L'activité cardiaque paraît assez rapidement satisfaisante, et après remplissage progressif du coeur, les pressions artérielles et veineuses sont bonnes. T.A. = 14. Pression veineuse = 13. Décanulation.

Il faut signaler que dans l'ensemble, le coeur est très fragile et réagit rapidement à toutes les manoeuvres avec tendance facile au ralentissement.

Neutralisation de l'Héparine. Hémostase de la paroi et du sternum. Fermeture partielle du péricarde sur un drain intra-péricardique et sur deux électrodes épicardiques. Fermeture du sternum sur un drain rétro-sternal. Fermeture des plans superficiels.

<u>Les suites opératoires</u> sont simples.

La malade part en voncalescence. Trois mois après l'intervention, nous savons qu'elle est améliorée, mais nous n'avons pu encore l'examiner.

V.- LES ELEMENTS DE DIAGNOSTIC DE LA C.I.A.

Il est évident que les symptômes de la C.I.A. ne seront pas essentiellement différents après 40 ans de ce qu'ils étaient chez le sujet jeune, mais ils vont peu à peu se modifier avec l'âge.

A.- Les troubles fonctionnels.

- L'affection peut-être parfaitement silencieuse et latente, même après 40 ans et découverte seulement à l'occasion d'un examen systématique; mais à partir de cet âge, c'est exceptionnel.

- Le plus souvent, elle va se révéler par des troubles fonctionnels plus ou moins intenses, mais parfois extrêmement discrets et cette longue tolérance explique que l'affection ne soit souvent connue qu'à un stade tardif.

- Parmi ces troubles, ce qui domine c'est la dyspnée d'effort. C'est un signe constant puisque HIMBERT et LENEGRE la retrouvent dans 100 % des cas à partir de 40 ans, et elle va augmenter d'intensité avec l'âge.

- Les autres manifestations fonctionnelles sont plus rares, mais d'après HIMBERT et Coll., on note 30 % de palpitations, 25 % d'algies précordiales et 10 % de lipothymies.

B.- En fait, le diagnostic repose, comme avant 40 ans, principalement sur les signes d'examen.

a) Sur les signes cliniques.

On constate :

- parfois une légère voussure déformant la région latéro-thoracique gauche.

- surtout un souffle systolique d'hyper-débit sur le bord gauche du sternum, au 3e espace intercostal gauche. Souffle en général re-

lativement intense à partir de 40 ans et surtout après 60 ans, selon HIMBERT. Souffle que l'on entend bien également dans l'espace scapulo-vertébral car prenant naissance dans le tronc de l'artère pulmonaire, il se propage préférentiellement dans la branche gauche de celle-ci.

- un dédoublement du deuxième bruit, espacé, fixe, ne variant pas avec la respiration.

- un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire qui est relativement fréquent dans toutes les C.I.A., mais prend à partir de 40 ans une intensité plus grande.

- souvent dans la région endopexienne, un roulement grave proto-méso-diastolique de rétrécissement tricuspidien fonctionnel, lorsque le débit est élevé.

b) Sur les signes radiologiques.

Le coeur est toujours augmenté de volume après 40 ans, de façon plus ou moins importante.

- cardiomégalie globale avec débord droit accentué de face, et saillie antérieure des cavités droites en O.A.G. et de profil.

- surtout dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et des branches de l'artère pulmonaire qui sont exagérément battantes et expansives.

- par contraste, l'arc aortique paraît petit.

- les poumons sont bien vascularisés.

c) Sur les signes électrocardiographiques.

On note :

- le plus souvent un rythme sinusal avec parfois un léger allongement de PR.

- quelquefois des signes de surcharge auriculaire gauche-droite ou bi-auriculaire.

- un axe de QRS dans le plan frontal qui est entre + 70 et + 120, parfois au-delà.

- un bloc de branche droit incomplet qui est constant après 40 ans,

alors que l'on peut avoir un aspect normal rS chez l'enfant (dans 10 % des cas).

- mais assez souvent après 40 ans, et surtout après 50 ans, le bloc de branche droit devient complet (HIMBERT, LENEGRE).

- il existe enfin fréquemment des signes d'hypertrophie ventriculaire droite, avec une onde R' ample en VI.

Cet ensemble de signes formé par l'examen clinique (surtout l'auscultation), la radiologie et l'E.C.G. suffit à assurer le diagnostic de C.I.A. de type Ostium-Secundum.

C.- Certains symptômes cliniques permettent d'ailleurs de prévoir un shunt gauche-droit volumineux ou l'existence d'une Hypertension Artérielle Pulmonaire.

a) Shunt gauche-droit important.

- si la région latéro-sternale gauche est déformée, saillante et se soulève franchement à la systole, ou si elle est le siège d'un léger frémissement systolique, mais il faudra alors se méfier d'une association avec un Rétrécissement Pulmonaire.

- s'il existe un signe de HARZER indiquant la dilatation du ventricule droit.

- si le souffle systolique est intense et le roulement diastolique important, avec parfois une I.T.F.

- si la composante pulmonaire du deuxième bruit est particulièrement claquée.

- si le volume du coeur est radiologiquement très augmenté, que l'artère pulmonaire et ses branches sont fortement battantes et expansives et que la surcharge vasculaire des hiles pulmonaire est très marquée.

- si l'E.C.G. montre, en plus du bloc de branche droit complet, des signes de surcharge ventriculaire droite particulièrement nets, avec un allongement de QRS au-delà de 10/100e de seconde et souvent une onde R' très ample en VI et un rapport R/S plus grand que I.

- si au Phonocardiogramme, le roulement diastolique est "intense, prolongé avec un 3e et un 4e bruit" (DELAHAYE), alors que l'intensi-

té du souffle d'éjection pulmonaire et la largeur du dédoublement de B2 seront sans valeur pour apprécier le débit du shunt.

b) Hypertension Artérielle Pulmonaire.

S'il existe :

- un éclat du deuxième bruit particulièrement intense au foyer pulmonaire, alors que le souffle systolique est relativement discret et le roulement tricuspidien minime ou absent.

- si le coeur est augmenté de volume, mais garde une silhouette nette aux contours francs, un arc inférieur droit nettement saillant et arrondi, un tronc de l'artère pulmonaire et des branches pulmonaires franchement dilatés et expansifs, des hiles denses, mais des poumons relativement clairs à la périphérie.

- si à l'E.C.G. apparaissent des signes de surcharge diastolique du ventricule droite avec forte déviation de l'axe de QRS vers la droite dans le plan frontal.

- une orientation de l'axe de T à gauche de l'axe de QRS avec un angle différentiel supérieur à 90°.

- des ondes T négatives en D3, AVF (plus rarement en D2) et dans les précordiales droites.

- parfois une onde R exclusive en VI.

D.- Mais il est évident que le diagnostic de la C.I.A. et l'appréciation de l'importance du shunt gauche-droit et du degré de l'Hypertension Artérielle Pulmonaire éventuelle dépendent essentiellement du cathétérisme, l'angiographie n'apportant que des éléments accessoires.

a) Le cathétérisme.

- il met d'abord en évidence l'existence d'un shunt gauche-droit à l'étage auriculaire lorsque l'enrichissement en oxygène du sang veineux mêlé entre Veine Cave Supérieure et Oreillette Droite est d'au moins deux volumes pour 100 cm^3.

- il permet de calculer les débits : débit pulmonaire, débit systémique et débit du shunt. Le débit pulmonaire étant largement supérieur au débit systémique, et la différence entre débit pulmonaire et débit systémique appréciant le volume du shunt.

- en fait, l'appréciation des débits et plus précisément du volume du shunt est souvent approximative. Si l'on a recours à la méthode de FICK, il est en effet souvent difficile de calculer le shunt à partir de la concentration en oxygène du sang de la Veine Cave Supérieure et du sang de l'Oreillette Droite, car le sang de la Veine Cave Supérieure n'est pas représentatif du sang veineux mêlé, le sang de la Veine Cave Inférieure étant plus oxygéné et celui du sinus coronaire au contraire beaucoup moins que celui de la Veine Cave Supérieure. Et encore faut-il faire abstraction des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux qui peuvent encore venir perturber le calcul.

C'est pour cette raison que certains auteurs (FLAMM et Coll.) ont défini le sang veineux mêlé de la manière suivante :

$$\text{au repos} = \frac{3\ \text{V.C.S.} + \text{I V.C.I.}}{4}$$

$$\text{à l'effort} = \frac{\text{I V.C.S.} + 2\ \text{V.C.I.}}{3}$$

Le calcul du volume du shunt par la méthode de FICK est donc certainement difficile et peut être entaché de causes d'erreurs. Et c'est pourquoi on s'est efforcé de le préciser par d'autres méthodes : à l'aide par exemple des courbes de dilution des colorants ou d'isotopes radio-actifs, ou à l'aide de la thermodilution. On obtient certainement par ces techniques une idée plus exacte de l'importance du shunt.

- le cathétérisme d'autre part permet d'enregistrer les pressions de l'oreillette droite, du ventricule droit, de l'artère pulmonaire. Pressions qui restent en général modérées, et en tout cas qui ne dépassent guère dans le ventricule droit, pour la systolique, 50 mm de Hg, et il existe même souvent un gradient de pression systolique entre ventricule droit et artère pulmonaire, par suite d'une sténose orificielle relative.

- le cathétérisme droit permet encore de situer assez exactement l'orifice de communication et d'en préciser les bords supérieurs et inférieurs par rapport à la masse cardiaque.

- de découvrir parfois, par certains trajets anormaux de la sonde ou par une oxymétrie parfaitement étagée, des Retours Pulmonaires

Veineux de la Veine Cave Supérieure gauche anormale.

b) Enfin, l'angiographie dans les C.I.A. n'est pas d'un intérêt négligeable et permet de découvrir plus facilement les lésions associées : R.V.P.A. partiel ou V.C.S. gauche anormale, ce qui implique comme on le sait une technique de C.E.C. particulière.

VI. - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES C. I. A.

Le diagnostic des C.I.A., avec les moyens actuels d'investigation, ne pose pas de problème.

Mais sur le plan strictement clinique, il y a cependant des confusions possibles :

- le shunt peut être parfois tellement discret qu'il ne se signale que par un petit souffle systolique au foyer pulmonaire et l'on aurait tendance souvent à considérer ce souffle comme anorganique ou simplement comme le témoignage d'une dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire. Mais ces shunts minimes sont surtout retrouvés chez des sujets jeunes et on peut dire qu'après 40 ans, ils sont exceptionnels.

- souvent également, devant un malade d'un certain âge et chez lequel jusque-là la cardiopathie n'a pas fait parler d'elle, on ne songe pas d'emblée à une <u>cardiopathie congénitale</u>.

- En fait, il y a surtout deux erreurs à éviter :

  . devant un roulement diastolique endapexien, un syndrome infundibulo-pulmonaire, une saillie de l'arc moyen guache sur les radiographies de face, on aura parfois tendance à évoquer plutôt un <u>R.M.</u>

  . en cas d'hypertension artérielle pulmonaire majeure, en raison quelquefois d'épisodes pulmonaires ou bronchitiques à répétition dans les antécédents, d'une surcharge systolique du ventricule droit, d'une forte dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches, on sera orienté vers le diagnostic de <u>Coeur Pulmonaire Chronique</u> ou ce qui est moins grave, vers une <u>forme hypertensive</u> de <u>Canal Artériel</u> ou plus rarement de <u>C.I.V. avec Hypertension Artérielle Pulmonaire</u>.

Mais ces hésitations ne durent que le temps de l'examen clinique. Un examen radiologique attentif combiné à une interprétation correcte de l'E.C.G. permettent souvent de les éviter. En tout cas, il reste toujours les explorations complémentaires et en particulier le cathétérisme qui permettront de trancher le problème.

VII. - L'EVOLUTION DES C.I.A.

A. L'évolution spontanée des C.I.A., ou comme on l'a appelée leur histoire naturelle se fait logiquement vers une aggravation progressive, est en général très lente des symptômes.

Les troubles fonctionnels s'exagèrent, et nous avons déjà signalé dans quel sens se modifiaient les signes d'examen clinique ou les résultats des investigations complémentaires :

- un souffle systolique plus intense.
- un éclat de B2 plus violent, souvent dédoublé et suivi d'un souffle diastolique (HIMBERT et LENEGRE)..
- une augmentation progressive du volume du coeur qui peut devenir énorme.
- des images de bloc droit incomplet mineur qui font place à des blocs droits incomplets majeurs ou complets, avec ou sans signes de surcharge systolique du ventricule droit.

A noter que le vieillissement électrique de la C.I.A. se traduit souvent par :

- l'allongement progressif de la durée de QRS.
- ou l'augmentation graduelle du temps d'activation ventriculaire.
- et un accroissement d'amplitude de l'onde R en VI.

Ages (en années) Cas (Nombre de cas)	0 - 9 58	IO - I9 97	20 - 29 68	30 - 39 39	40 - 49 28	50 - 59 27	60 - 69 6
Durée de QRS (Moyenne par décennie en secondes)	0,083	0,088	0,093	0,096	0,I00	0,I04	0,I05
Temps d'activation ventriculaire droit mesuré en VI (Moyenne par décennie en secondes)	0,55	0,064	0,066	0,068	0,068	0,077	0,077

Durée moyenne de QRS et temps d'activation ventriculaire droite dans 323 cas de C.I.A. aux différents âges de la vie (HIMBERT).

TABLEAU II

Mais surtout un certain nombre de troubles vont apparaître plus ou moins vite, indiquant l'aggravation de la Cardiopathie.

a) Des troubles du rythme.

- Quelquefois sans gravité : extrasystoles auriculaires ou ventriculaires, rythme du sinus coronaire (P2 ou P3 négatifs), parfois des crises de tachycardie paroxystique supraventriculaire de type BOUVERET.
- ou troubles de conduction Auriculo-Ventriculaire : beaucoup plus rares dans la C.I.A., comme les blocs du 2e ou 3e degré, ou les dissociations iso-rythmiques.
- en fait, ce que l'on voit apparaître le plus souvent, c'est la fibrillation auriculaire associée ou non au flutter auriculaire. La fibrillation auriculaire est d'ailleurs un fait banal à cet âge chez des sujets normaux. Elle est seulement un peu plus précoce au cours des C.I.A. Cette fibrillation auriculaire, avec l'arythmie ventriculaire plus ou moins rapide, si elle ne constitue pas un trouble rythmique grave en lui-même, a d'abord l'inconvénient de diminuer le débit cardiaque dans une proportion

notable comme on le sait (20 à 25 %), et d'autre part expose à des embolies.

b) Les embolies.

- ce sont exceptionnellement des embolies artérielles paradoxales (embolies cérébrales par exemple, ou périphériques).
- Il s'agit surtout d'embolies pulmonaires qui vont réduire le champ d'hématose, augmenter le barrage des résistances artérielles pulmonaires et accélérer la réduction du débit cardiaque. HIMBERT et LENEGRE ont très bien mis en lumière la corrélation qui existe entre troubles du rythme et embolies pulmonaires et leur accroissement parallèle selon qu'on envisage des tranches d'âge de plus en plus élevées, au cours de la C.I.A.

A G E (Années)	0 - 9	IO - I9	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69
C A S (Nombre)	58	97	68	39	28	27	6
Fréquence des embolies pulmonaires (% par décennies	-	-	3 %	5 %	7 %	I8 %	-
Fréquence de la fibrillation auriculaire (% par décennies)	2 %	-	I %	5 %	2I %	37 %	83 %

TABLEAU I2

c) Le passage en arythmie complète va marquer en général l'entrée dans l'insuffisance cardiaque.

- insuffisance cardiaque droite, mais le plus souvent insuffisance globale avec gros foie, ascite, oedèmes et insuffisance tricuspidienne fonctionnelle. Souvent à ce stade, il se produit une inversion partielle du shunt auriculaire par suite de la constitution d'une hypertension artérielle pulmonaire importante, et c'est pourquoi on note souvent alors l'apparition d'une cyanose discrète. L'existence d'un shunt bi-directionnel est souvent plus précoce qu'on ne le croit et très ouvent il existe une

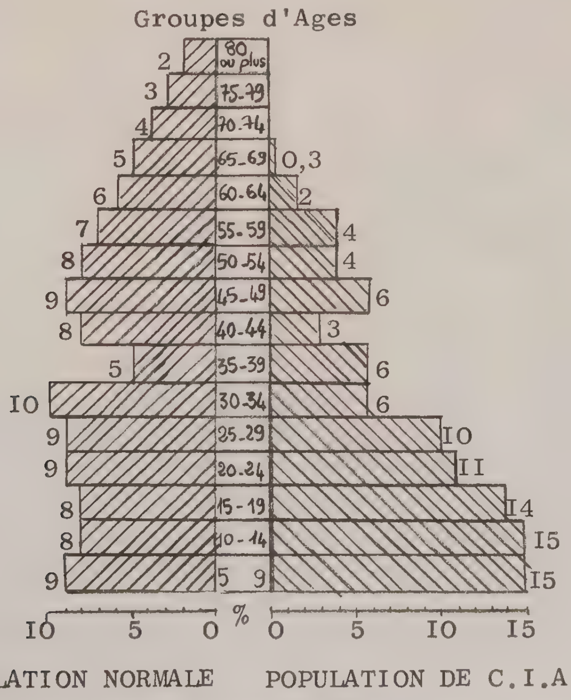
désaturation légère du sang artériel périphérique, mais le shunt droit-gauche ne devient important et visible en général qu'à une phase tardive.

- Les complications infectieuses type endocardite bactérienne sont exceptionnelles sur les C.I.A. isolées.
- en fait, mis à part les accidents emboliques qui peuvent être mortels, c'est l'insuffisance cardiaque qui est la manière de mourir habituelle des C.I.A.

Mais l'évolution vers l'insuffisance cardiaque et les complications va se dessiner nettement et s'accélérer de plus en plus à partir de la quarantaine, bien que les statistiques ne soient pas rigoureusement concordantes.

L'âge moyen de la mort, par exemple, a été très diversement apprécié. ROESLER le fixe à 36 ans, BARBER, MAGDISON et WOOD à 37 ans, CAMPBELL, NEILL et SUZMAN à 39 ans, COSBY et GRIFFITH à 49 ans, MARONDE à 53 ans. Et il est évident que plus les statistiques sont récentes, plus l'âge moyen des décès a reculé, sans doute à la fois par suite d'une meilleure connaissance de toutes les formes de la maladie, et comme conséquence des progrès thérapeutiques. En tout cas, si l'on considère la pyramide des âges dans un groupe de C.I.A. et qu'on la compare à celle d'une population normale, "on s'aperçoit que l'excès de mortalité imputable à la C.I.A. n'apparait guère qu'après 40 ans, âge critique de la maladie, à partir duquel tous les facteurs morbides tendent à s'additionner pour provoquer l'insuffisance cardiaque et la mort". (HIMBERT et LENEGRE).

TABLEAU I3



- Comparaison de la pyramide des âges (après 5 ans) dans une population française normale et dans une population de 323 cas de communications interauriculaires.

De même CRAIG, dans sa statistique, range les malades par décennies et les compare à des échantillons de population normale du même âge de I8 à 60 ans. Pour donner plus de poids à ses conclusions, il intègre à son étude d'autres statistiques, dont une de LENEGRE et HIMBERT. Il apparait à l'évidence qu'à partir d'un certain âge, on trouve beaucoup moins de C.I.A. en vie que de sujets normaux.

Age at the Time of Study and Sex of Patients in This Series

	Age (yr)						
	I8-20	2I-30	3I-40	4I-50	5I-60	Over 60	Total
Males	8	II	9	8	5	0	4I
Females	9	22	23	I9	IO	4	87
Total	I7	33	32	27	I5	4	I28

Comparison of Distribution of Cases of Atrial Septal Defects According to Age with the Predicted Distribution of a Sample of identical Ages of the Normal Population*

	Age (yr)				
	20-30	3I-40	4I-50	5I-60	Over 60
	This series				
ASD	33	32	27	I5	4
Predicted normals	24	24	23	22	I8
		$P < 0{,}00I$			
	Combined figures				
ASD					
This series	33	32	27	I5	4
Bedford[I]	82	69	8I	34	8
Himbert et al.[2]	68	39	29	27	6
Zaver and Nadas[3]	28	35	2I	I3	5
Total ASD	2II	I75	I57	89	23
Predicted normals	I4I	I40	I35	I29	I06
		$P < 0{,}005$			

* Statistical analysis done using the χ^2 method.

TABLEAU I4

Pourrait-on retenir comme autre argument l'opinion de SELDON qui, après une étude radiologique de 500.000 sujets, ne retrouve pas d'image suggestive de C.I.A. au-dessus de 65 ans, ce qui laisserait à penser qu'au-dessus de cet âge, toutes les C.I.A. auraient pratiquement disparu. Conclusion certainement excessive, étant donné le nombre de C.I.A. découvertes après 65 ans.

Disons en définitive qu'il est un point sur lequel tous les auteurs sont d'accord :

- c'est que la C.I.A. diminue l'espérance de la vie de manière significative.
- c'est que les risques d'accidents graves, voire mortels, augmentent notablement à partir de la quarantaine.
- et si l'âge précis de la décompensation peut être encore discuté, c'est sans doute parce que les facteurs qui commandent cette évolution varient dans chaque cas particulier.

VIII. - LES FACTEURS D'ACCELERATION DE L'EVOLUTION

Ce qui semble plus déterminant, ce sont les facteurs hémodynamiques qui sont liés à l'existence même de la C.I.A., c'est-à-dire :

- le volume du shunt gauche-droit.
- l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire plus ou moins importante, et le degré des résistances artérielles pulmonaires.
- enfin, un facteur myocardique propre, et en particulier coronarien.

A. Le volume du shunt, comme l'ont montré HIMBERT et LENEGRE, OURBACK SCEBAT et LENEGRE, dépend :

- des dimensions de l'orifice de communication. La surface de cet orifice est difficile à préciser cliniquement. On ne peut en avoir qu'une idée assez vague par l'amplitude du jeu de la sonde dans l'orifice de communication au cours du cathétérisme. Ce qui est certain, d'après les constatations chirurgicales ou anatomiques, c'est que l'insuffisance cardiaque est beaucoup plus fréquente dans les C.I.A. de gros calibre. (OURBACK et Coll.)
- de la situation et de l'orientation de l'orifice de communication (SOULIE, CARLOTTI et Coll.)
- du régime des pressions qui règne de part et d'autre de cet orifice, ce gradient transorificiel étant d'ailleurs variable au cours du cycle cardiaque et maximum pendant la télésystole et la protodiastole, et étant ainsi à l'origine des variations cycliques d'amplitude du shunt. Avec cependant cette réserve, que lorsque la C.I.A. est très large, les oreillettes droite et gauche ont tendance à fonctionner comme une oreillette unique, et que ce qui va déterminer le sens et l'importance du shunt, sera la distensibilité (ou compliance) plus grande du ventricule droit que du ventricule gauche (BARGER, HULL, DEXTER).
- l'importance du shunt est également fonction de la vitesse du sang circulant dans les cavités droites et gauches de part et d'autre de la C.I.A. (SCEBAT, LENEGRE).

B. En fait, ce qui commande avant tout le débit du shunt, ce sont les pressions artérielles pulmonaires et le degré des résistances artérielles pulmonaires.

Or qu'est ce qu'on constate ? C'est qu'avec l'âge, mais en particulier à partir de 40 ans, le débit du shunt, comme le débit pulmonaire et le débit systémique, ont tendance à diminuer progressivement, d'ailleurs dans des rapports qui restent à peu près constants, du moins au repos, d'après HIMBERT et LENEGRE. Et l'explication du phénomène réside dans le fait que les pressions artérielles pulmonaires ont tendance à augmenter, et secondairement les résistances artérielles pulmonaires.

- les pressions artérielles pulmonaires s'élèvent en effet peu à peu avec l'âge, et de façon assez régulière. A ce propos, les constatations de HIMBERT et LENEGRE sont démonstratives :

A G E S (en année)	20-29	30-39	40-49	50-59	60-69
P.A.P.M. inférieure ou égale à I5 mmHg (% par décennie)	60 %	59 %	36 %	II %	-
P.A.P.M. comprise entre I6 et 25 mmHg (% par décennie)	27 %	26 %	36 %	40 %	67 %
P.A.P.M. comprise entre 26 et 49 mmHg (% par décennie)	6 %	8 %	2I %	40 %	33 %
P.A.P.M. au moins égale à 50 mmHg (% par décennie)	7 %	8 %	7 %	8 %	-

P.A.P.M. = Pression artérielle pulmonaire moyenne.

TABLEAU I5

Notons tout d'abord que les H.T.A.P. majeures avec P.A.P.M. supérieures à 50 mmHg, qui sont très rares dans les C.I.A., se répartissent à peu près également dans toutes les tranches d'âge, et c'est pour cela qu'on a parlé de mécanisme différent, de malformations artériolaires congénitales, ce

qui d'ailleurs n'est pas prouvé. Mais ce type d'H.T.A.P. mis à part, le reste des constatations est significatif et montre l'accroissement graduel des pressions artérielles avec l'âge, et de telles données sont confirmées par de nombreux auteurs.

Quelle est la cause de cette élévation des pressions artérielles pulmonaires ?

Elle semble résulter pour l'essentiel de l'hyperdébit, de la surcharge sanguine imposée à la circulation pulmonaire. L'énorme courant qui traverse anormalement les poumons, va altérer progressivement la paroi des vaisseaux pulmonaires, artères et même veines, provoquant une détérioration de l'intima et le développement d'une endartérite proliférante, qui va aboutir parfois à des thromboses plus ou moins complètes. Et l'on oppose classiquement ce type d'altération à celui des H.T.A.P. des C.I.V. ou des canaux artériels où les modifications histologiques portent surtout sur la média qui s'hypertrophie (EDWARDS, CRAIG et SELZER). Ce qui peut s'expliquer sur le plan pathogénique, car il s'agit alors de shunts entre des cavités à haute pression. Ce qui se traduit aussi par des différences sur le plan clinique, car l'H.T.A.P. apparait beaucoup plus précocément et se développe chez des sujets jeunes.

A noter d'ailleurs que dans les fortes H.T.A.P. au cours des C.I.A., selon certains auteurs, les lésions vasculaires n'intéressent pas seulement l'intima, mais débordent aussi plus ou moins sur la média.

Le mécanisme de l'hyperdébit, s'il joue le premier rôle, premier en date et en importance, n'est pas le seul. Il s'y ajoute à la longue un autre facteur plus difficile à prévoir : les embolies pulmonaires souvent microscopiques, qui commencent à se constituer à partir du moment où le coeur très dilaté devient insuffisant et passe en fibrillation auriculaire (OURBACK et LENEGRE).

Toujours est-il que le développement de l'H.T.A.P. entrainant une réduction des débits, ce qui compte à partir de 40 ans, c'est moins le volume du shunt que le niveau des pressions artérielles pulmonaires. Celles-ci vont même servir de critères de gravité du point de vue pronostic, soit qu'on se réfère à la pression artérielle pulmonaire moyenne, comme HIMBERT et LENEGRE, YALAV et Coll., DALEN et Coll., etc... avec des degrés de sévérité variable :

I. au-dessous de I5 mmHg
2. de I5 à 25 mmHg
3. de 25 à 50 mmHg
4. au-dessus de 50 mmHg.

soit qu'on se rapporte à la pression artérielle pulmonaire systolique comme SOULIE et PASSA, avec les gradations suivantes par exemple :

I. au-dessous de 35 mmHg.

2. de 37 à 70 mmHg.

3. au-dessus de 70 mmHg.

Il est évident que l'indice de gravité augmente avec la valeur des pressions, et que par exemple au-dessus de 70 mmHg de P.A.P.S., l'avenir est très sombre et que le risque opératoire serait considérable (KIMBALL).

- D'autres auteurs considèrent comme plus significatif, le degré des résistances artérielles pulmonaires (SCEBAT et LENEGRE). Normalement égales à 250 dynes/sec./cm^{-5}, elles peuvent s'élever à 450 dynes/sec./cm^{-5}, stade qui semble pour beaucoup le point critique de non-retour (CRAIG, SELZER), d'autres le situant au contraire seulement à 600 dynes/sec./cm^{-5} (MORTENSEN et Coll., RAHIMTOOLA, KIRKLIN et BURCHELL). En fait il semble bien qu'à partir de 450 dynes, l'avenir soit fortement compromis et dans des délais assez courts.

Il faut cependant tenir compte d'une autre notion : les résistances artérielles pulmonaires n'ont pas obligatoirement un caractère fixe et irréversible. En tout cas, on ne peut l'affirmer qu'après avoir soumis le sujet à des tests pharmacodynamiques : oxygène, penthonium, acétylcholine, isopropylnoradrénaline, régitine... Ce n'est que lorsque les résistances artérielles pulmonaires varient peu ou pas sous l'influence de ces agents, qu'on doit appréhender une évolution péjorative et bien peser les risques d'une intervention qui devient gravissime (RAHIMTOOLA, KIRKLIN et BURCHELL, MORTENSEN et Coll. : à 640 dynes/sec./cm^{-5} : mortalité opératoire de I/2.

Il faut noter d'ailleurs que l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires s'accompagne régulièrement d'une augmentation des résistances systémiques, comme s'il y avait un mécanisme régulateur qui les lie (HODARA et Coll.)

C. Dernier facteur qui peut intervenir également dans l'évolution des C.I.A. vers l'insuffisance cardiaque après 40 ans, c'est <u>l'état propre du myocarde</u>, indépendant des conditions hémodynamiques créées par le shunt gauche-droit, facteur personnel à chaque individu, qui ne peut que croître avec le temps, soit phénomène dégénératif, soit élément coronarien.

On a étudié beaucoup ces dernières années, la fonction ventriculaire dans les C.I.A., et on a admis que, à la défaillance du ventricule droit facile à comprendre dans un shunt gauche-droit qui surcharge essentiellement

le ventricule droit, il s'ajoutait assez souvent une insuffisance du ventricule gauche.

Les critères de cette I.V.G. tels que les définissent SASKENA et ALDRIDGE sont les suivants :

- une télédiastolique du V.G. supérieure à I6 mmHg au repos ou à l'effort.
- une augmentation du débit cardiaque de moins de 550 ml/minute, pour une augmentation de la consommation d'oxygène de IOO ml à l'effort.
- une diminution relative du volume d'éjection, en passant du repos à l'effort, et associée à une augmentation de la télédiastolique du V.G.
- un index cardiaque inférieur à 2 L/min./m2.
- un index d'efficacité myocardique inférieur à 2.
- Une pression auriculaire droite supérieure à 7 mmHg.

SASKENA et ALDRIDGE trouvent chez I7 sur 24 de leurs malades, un disfonctionnement du V.G.

FLAMM, COHN et HANCOCK pensent également que la fonction ventriculaire gauche peut être altérée dans la C.I.A., mais il faut remarquer que l'élévation de la pression de remplissage du ventricule gauche, nécessaire pour maintenir un débit systémique suffisant, est secondaire à l'élévation de la pression dans l'oreillette commune et qu'elle ne signifie pas obligatoirement une défaillance du ventricule gauche. Selon eux, il faut tenir compte, pour apprécier la fonction ventriculaire, non seulement des pressions télédiastoliques, mais des débits, et non seulement au repos, mais à l'effort.

C'est d'ailleurs surtout la cause de l'insuffisance ventriculaire gauche qui est discutée.

Pour les classiques, elle serait la conséquence des perturbations hémodynamiques qui résultent de la C.I.A., de l'hyperdébit du ventricule droit qui, à la longue, va s'accompagner d'un hypofonctionnement du ventricule gauche, et parfois d'une véritable hypoplasie de celui-ci.

Pour FLAMM et Coll., elle serait le résultat d'une atrophie des myofibrilles qui, dès qu'il existe une surcharge dans la petite circulation, va retentir sur l'ensemble du myocarde ventriculaire aussi bien droit que gauche. D'ailleurs expérimentalement, on a pu provoquer l'apparition de cette atrophie, après mise en place d'un "Banding" sur l'artère pulmonaire, avec diminution de

l'activité A.T.P. asique des myofibrilles, diminution de la créatine, et de la créatine phosphate aussi bien dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit.

Autrement dit, il semble que dès qu'un ventricule est atteint, l'autre soit forcément intéressé à la longue, même en dehors de tout facteur hémodynamique. Les deux ventricules sont solidaires sur le plan nutritionnel, même s'ils semblent indépendants sur le plan fonctionnel.

Mais la défaillance du ventricule gauche n'est pas seulement la conséquence de la surcharge et de la défaillance du ventricule droit, quel qu'en soit le mécanisme. Elle a vraisemblablement une autre cause, lorsque le sujet avance en âge, c'est le facteur coronarien, facteur qui peut être plus ou moins latent. Deux seulement des 24 malades de SASKENA et ALDRIDGE avaient de l'angine de poitrine, et c'est pourquoi ces auteurs recommandent fortement l'utilisation de la coronarographie et de la ventriculographie gauche pour apprécier l'élément coronarien et la qualité du myocarde gauche.

I X. - I N D I C A T I O N S   T H E R A P E U T I Q U E S

L'analyse des différents facteurs qui commandent l'évolution des C.I.A., et peuvent l'accélérer plus ou moins, était destinée à éclairer les problèmes thérapeutiques.

Naturellement, si le malade ne veut pas se faire opérer, ou ne peut être opéré pour une raison quelconque, on aura recours au traitement médical lorsqu'apparaîtront des complications éventuelles (troubles du rythme, embolies pulmonaires), ou l'insuffisance cardiaque.

Mais la seule solution logique devant cette malformation est évidemment l'intervention chirurgicale. Cela pose le problème des indications opératoires.

A. D'abord, bien que nous n'envisagions que les C.I.A. des sujets de plus de 40 ans, il n'est pas interdit de rappeler que le meilleur moyen de ne pas se trouver devant des problèmes embarrassants plus tard, c'est d'opérer les C.I.A., chez les sujets jeunes. C'est le meilleur traitement préventif des complications ultérieures. Certes, les règles à ce point de vue ont divergé.

- Certains opèrent toutes les C.I.A. systématiquement, ce qui est certainement excessif, même si l'on sait que la mortalité opératoire chez le jeune, avant 20 ans, est de I à 2 % actuellement, lorsque le malade est confié à des mains expérimentées.
- La grande majorité des auteurs sont d'avis de n'intervenir que lorsque le shunt est significatif. Mais comment définir celui-ci ?

Pour beaucoup, dont DUBOST, SOULIE, ce sont les shunts qui se traduisent par un gradient oxymétrique de plus de 2 volumes pour IOO ml., entre sang des veines caves et sang auriculaire droit.

Pour d'autres, il faut que le débit pulmonaire soit au moins le double du débit systémique, et même FRIEDBERG avoue que lorsque le débit pulmonaire est triple du débit systémique, il hésite à proposer l'intervention, si le malade est asymptomatique et tolère bien sa Cardiopathie. Il semble que cette position est très en retrait par rapport à l'ensemble des auteurs, et qu'elle date d'une époque où la chirurgie à coeur ouvert sous C.E.C. connaissait un pourcentage

d'échecs non négligeable. Retenons-en cependant qu'il faut tenir compte également dans l'indication des signes cliniques, de la mauvaise tolérance de la Cardiopathie, d'un retard staturo-pondéral chez l'enfant, de troubles fonctionnels plus ou moins marqués.
Mais actuellement si l'on met en balance les risques opératoires minimes de la C.I.A. du sujet jeune, et l'évolution toujours possible après 40 ans vers des complications ou l'insuffisance cardiaque, on a toutes raisons de ne pas hésiter et de conseiller l'intervention dès que des signes de mauvaise tolérance de la Cardiopathie apparaissent, ou dès que le shunt gauche-droit est significatif, en laissant à ce terme un sens volontairement vague, puisque les défintions en diffèrent.

B. Chez le sujet qui a dépassé 40 ans, le problème est différent.

Il n'y a d'abord, après 40 ans, que 6 % des C.I.A. qui ne sont découvertes qu'à l'occasion d'un examen systématique : il s'agit de C.I.A. mineures, parfaitement latentes et qui ne constituent pas des indications satisfaisantes.

Le plus souvent, on est amené à les détecter parce qu'elles sont très mal tolérées, et les critères basés sur l'existence de troubles fonctionnels ou d'une insuffisance cardiaque commençante, sur l'importance du shunt, sont toujours valables.

Mais en pratique, on est amené à se poser deux questions :

- le sujet peut-il faire les frais de l'opération, peut-il la supporter sans inconvénient majeur ?
- l'espérance de vie est-elle supérieure chez les C.I.A. opérées, et les malades opérés sont-ils nettement améliorés ?

Autrement dit, quels sont les résultats opératoires immédiats et quels sont les résultats à long terme ?

I) Résultats immédiats et facteurs de risque opératoire.

Nous ne tiendrons compte volontairement que des risques inhérents à la Cardiopathie elle-même, éliminant d'emblée tout ce qui peut venir d'une complication surajoutée : mauvais terrain, autre lésion cardiaque associée...

- Le rôle de l'âge est certainement important, mais l'âge ne fait que masquer d'autres facteurs de risque.

On n'en est plus certes aux résultats de I96I (SOULIE), où la mortalité opératoire était de 80 %, entre 40 et 50 ans. Les résultats opératoires en fonction de l'âge sont tout de même bien meilleurs qu'autrefois.

COOLEY (I966) : sur une série de 400 malades de tout âge, indique une mortalité opératoire de I % avant 35 ans.

de 8 % entre 35 et 50 ans.

de I8% après 50 ans.

DAICOFF (I967) : sur I55 malades opérés entre 45 et 68 ans, mortalité opératoire de 8 %.

GAULT (I968) : sur 3I malades de plus de 40 ans, 6,5 de mortalité opératoire, mais 2I % après 50 ans.

ELLIS : sur 5 malades opérés après 60 ans, aucun décès opératoire.

TAYLOR : de même sur 5 malades opérés entre 42 et 59 ans, aucun décès.

Récemment, YALAV et Coll. (I972) : sur I2 malades de plus de 60 ans, 25 % de morts hospitalières (c'est-à-dire dans le premier mois).

SOULIE et PASSA (I97I) fournissent une statistique plus satisfaisante sur 70 malades, 8 % de mortalité opératoire.

L'âge, s'il aggrave la maladie, aggrave aussi notoirement les risques opératoires à partir de 40 ans et surtout de 50 ans. Cependant, l'âge ne parait pas une contrindication valable, si l'on compare la mortalité immédiate et tardive des opérés, et celle des non-opérés, suivis pendant la même période : d'après SOULIE et PASSA par exemple : mortalité de I7 % dans le premier groupe, et de 3I % dans le deuxième.

- Autre facteur de risque : l'insuffisance cardiaque. Elle influence notablement les résultats immédiats de l'intervention.

Pour les malades en insuffisance cardiaque : mortalité opératoire de I4 % (SOULIE et PASSA), alors que chez les malades sans insuffisance cardiaque, 3 % seulement de décès immédiats.

Dans la statistique de COOLEY, les chiffres sont très voisins : 4 %, et pour GAULT : IO % de décès chez les insuffisants cardiaques.

Il est compréhensible aussi que plus l'insuffisance cardiaque est grave, plus les risques sont élevés : par exemple, lorsqu'il existe à la fois un shunt bidirectionnel, avec un shunt droit-gauche de plus de IO %, la mortalité opératoire est de 50 % pour Mc GOON.

Et l'on doit ajouter que l'insuffisance cardiaque qui n'existait pas avant l'intervention, peut apparaître après, lorsque les résistances artérielles pulmonaires sont trop élevées, ou qu'il existe une hypoplasie du ventricule gauche (TIKOFF et Coll.)

- C'est là qu'apparait le rôle joué par l'état de la circulation pulmonaire : rôle prépondérant.

Nous pouvons citer la statistique de SOULIE et PASSA :

. Lorsque la Pression Artérielle Pulmonaire Systolique est inférieure à 35 mmHg : mortalité opératoire = 4 %.

. Lorsque la Pression Artérielle Pulmonaire Systolique est comprise entre 35 et 70 mmHg : toujours 4 %.

. Lorsque la Pression Artérielle Pulmonaire Systolique est supérieure à 70 mmHg : 33 %.

Et pour Mc GOON, LIDDLE, lorsqu'il s'agit d'une H.T.A.P. qui dépasse 80 mmHg, le pourcentage de mortalité atteint 40 à 50 %.

Il est tout à fait exceptionnel que 8 malades ayant une Pression Artérielle Pulmonaire Systolique supérieure à 75 mmHg, aient pu subir l'intervention sans accident, comme le rapporte KIMBALL.

Ce qui importe davantage encore que les Pressions Artérielles Pulmonaires, c'est le degré des résistances artérielles pulmonaires, surtout si elles sont plus ou moins fixées et peu sensibles aux tests pharmacodynamiques :

. 80 % de mortalité opératoire pour SOULIE et PASSA.

.100 % pour DALEN.

. 70 % pour ZAVER et NADAS.

Risque donc prohibitif de l'intervention, surtout si l'on compare l'évolution spontanée de telles C.I.A. :d'après SOULIE et PASSA, mortalité seulement de 30 % pendant la période de surveillance, et plusieurs années après, 70 % sont encore en vie.

2) Deuxième question : l'intervention chez les sujets âgés est-elle bénéfique à long terme, améliore-t-elle l'état fonctionnel du malade, et prolonge-t-elle sa durée de vie ?

Sur ce sujet encore les études sont nombreuses :

- Dans l'ensemble, l'amélioration de l'état fonctionnel après l'opération est indéniable et admise par tous : la dyspnée diminue, les signes d'insuffisance cardiaque s'amendent, l'arythmie est réduite dans 53 % des cas (DAICOFF), l'hépatomégalie diminue dans 89 %.

SASKENA et ALDRIDGE ont opéré 24 C.I.A. de plus de 45 ans, appartenant toutes aux classes III et IV du point de vue fonctionnel. 22 des malades sont très améliorés cliniquement et se répartissent dans les groupes fonctionnels I et II.
Naturellement le degré d'amélioration dépend de l'état initial : les malades opérés en insuffisance cardiaque sont pour un tiers améliorés au point de pouvoir être considérés comme guéris. Un tiers a encore besoin d'un traitement Digitalo-diurétique, mais les doses nécessaires pour maintenir l'équilibre sont beaucoup plus faibles. Quant aux malades opérés sans insuffisance cardiaque, deux tiers ne ressentent plus aucune gêne fonctionnelle, et un tiers seulement reste gêné et ne peut mener une vie normale.
En gros, SOULIE et PASSA estiment que l'intervention permet le maintien d'une activité normale ou le retour à une activité normale dans plus de 50 % des cas.

- L'influence de l'intervention sur les signes physiques est certainement moindre :

. Le volume du coeur est souvent modifié, mais dans de faibles limites : réduction de taille de I5 % dans 75 % des cas d'après DAICOFF. Chez notre malade n° 2, les dimensions cardiaques régressent nettement et dans des délais très brefs.

. L'E.C.G. ne s'améliore que très peu et très lentement (alors que chez le sujet jeune, il peut presque redevenir normal dans certains cas). Ici les signes de bloc de branche droit incomplet mais majeur ou complet, les signes de surcharge ventriculaire droite persistent le plus souvent, car ils sont fixés.

. D'autre part, l'H.T.A.P. peut s'améliorer, mais c'est rare. Le retour à des valeurs hémodynamiques normales n'a été constaté par TIKOFF et Coll. que chez un malade sur I3, 8 avaient une H.T.A.P. résiduelle au repos, 4 à l'effort, Et ceci même en attendant longtemps pour pouvoir mieux juger des résultats : entre 7 et IO ans, comme dans leurs observations. Cependant SASKENA et ALDRIDGE voient le P.A.P.M. tomber à la normale ou à des chiffres légèrement élevés chez 2I de leurs 24 malades.

. Dans certains cas, il peut arriver que l'H.T.A.P. et les résistances artérielles pulmonaires non seulement ne régressent pas malgré l'opération, mais progressent (HODARA, OURBACK) : l'acte chirurgical

a eu lieu trop tard, alors que les lésions vasculaires pulmonaires sont invétérées et continuent à évoluer pour leur propre compte. Phénomène tout à fait comparable à ce qu'on observe dans les hypertensions artérielles systémiques de cause curable, lorsqu'on intervient trop tard.

3) Reste à envisager enfin la mortalité à distance après l'opération, car celle-ci n'empêche pas toujours les conséquences fâcheuses d'une maladie à l'oeuvre depuis la naissance.

Certains auteurs restent encore sceptiques sur l'utilité de l'intervention. WOLFF, VOGEL, PRYOR et BLOUNT qui comparent une série de I5 sujets opérés et de I9 sujets non-opérés, d'âge moyen identique (52 ans), considèrent qu'au bout de 6 ans, le pourcentage de survie est légèrement supérieur chez les non-opérés que chez les opérés. En fait, leur statistique porte sur un nombre de malades restreint, et les décès ne sont manifestement pas tous en rapport avec la C.I.A., ce qui enlève beaucoup de poids à leurs déductions.

Par contre, on peut reprendre les statistiques déjà invoquées : SOULIE et PASSA enregistrent encore 6 décès à distance de l'opération, ce qui porte donc à I2 les décès précoces et tardifs des opérés : donc mortalité globale égale à I7 %, ce qui reste évidemment bien inférieur aux décès spontanés chez les non-opérés : 38 sur I2I = 3I %.

DAICOFF, BRANDENBURG et KIRKLIN, sur I55 C.I.A. : IO morts opératoires c'est-à-dire 6 %, et pour le reste 83 % encore en vie au bout de dix ans.

Quant à SASKENA et ALDRIDGE, leurs 24 opérés de C.I.A. qui ont plus de 45 ans, sont tous encore bien vivants six ans après l'intervention, et 22 sont en nette amélioration par rapport à leur état initial.

En fait, toutes ces statistiques ne sont pas exactement comparables, par leur ampleur, leur rigueur, et la longueur de l'observation. Mais elles nous amènent cependant à conclure, en particulier avec SOULIE et PASSA :

- que l'on doit opérer les C.I.A. de plus de 45 ans qui ont des troubles fonctionnels, ou qui ont des signes électriques, radiologiques ou hémodynamiques de gros shunt.

- même les malades qui sont en insuffisance cardiaque, car l'intervention permet dans beaucoup de cas des améliorations spectaculaires, voire des guérisons complètes au prix d'un risque acceptable.

- que par contre, chez les sujets présentant une H.T.A.P., on peut opérer ceux dont les résistances artérielles pulmonaires sont peu élevées, car l'amélioration post-opératoire est souvent importante, mais il vaut mieux s'abstenir lorsque les résistances artérielles pulmonaires sont élevées, car le risque opératoire supérieur à 50 % est prohibitif.

LES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES DES SUJETS AGES

I° - A propos de quatre observations personnelles de C.I.A. chez des sujets de 49 à 68 ans, nous avons étudié le devenir de la maladie à partir de 40 ans et essayé de préciser les indications opératoires.

2° - Les C.I.A. des gens âgés sont souvent méconnues sur le plan clinique et prises en général pour des Retrécissements Mitraux ou des Coeurs Pulmonaires Chroniques.

3° - L'évolution normale des C.I.A. se fait vers l'insuffisance Cardiaque avec troubles du rythme, en particulier fibrillation auriculaire et embolies pulmonaires ou périphériques.

4° - Les risques de l'intervention après 45 ans ne dépendent pas directement de l'âge, mais :

- de l'importance de l'insuffisance cardiaque
- de l'existence d'une Hypertension Artérielle Pulmonaire et surtout du degré des résistances artériolaires pulmonaires.
- enfin de l'état myocardique propre,indépendant des facteurs hémodynamiques, et où l'athérosclérose coronarienne joue certainement un rôle à partir d'un certain âge.

5° - Les risques de l'intervention doivent être pesés exactement dans chaque cas particulier. Si l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire importante et des résistances artérielles pulmonaires élevées commandent l'abstention chirurgicale, l'insuffisance cardiaque n'est pas une contre-indication absolue. Les progrès de la chirurgie sous C.E.C. ont permis de réduire la mortalité opératoire entre 8 et I5 %.

6° - Les résultats à long terme chez les opérés de plus de 45 ans sont en général :

- très bons sur le plan fonctionnel
- un peu moins bons sur le plan anatomique, le volume cardiaque régressant moins nettement que chez le sujet jeune.

En tout cas, l'opération permet de freiner l'évolution de la maladie vers l'insuffisance cardiaque.

VU et PERMIS D'IMPRIMER

Grenoble, le 3 mai I972
Le Doyen de la Faculté
de Medecine

G. CABANEL

VU, le Président de Thèse

P. MARTIN-NOEL

B I B L I O G R A P H I E

I. - BARONOFSKY (I.D.), KUZMAN (W.J.), THOMAS (E.E.).
Surgery of a trial defects in the fifth and seventh decades Disease of the chest. - 1966, 49, 625-627.

2. - BESTERMANN (E.)
A trial septal défect with pulmonary hypertension
British heart journal 196I, 23, 587.

3. - BLONDEAU (M.), MAURICE (P.), LENEGRE (J.)
Evolution de l'électrocardiogramme après fermeture chirurgicale des communications inter-auriculaires.
Arch. des Mal. du coeur, 58e année, N° 8, p. I144-57.

4. - BURRETT (J.B.), WHITE (P.D.).
Large inter-auricular septal with particular reference to diagnosis and longevity.
American journal of the medical sciences I945, 209, 355.

5. - CAMPBELL (M.), NEILL (C.), SUZMAN (S.).
The prognosis of atrial septal defect.
British medical journal 1957, I, I375.

6. - COHN (L.H.), MORROW (A.G.), BRAUNWALD (E.).
Operative treatment of atrial septal defect : clinical and hemodynamic assessments in I75 patients.
British heart journal 1967, 29, 725.

7. - COOLEY (D.A.), HALLMAN (G.L.), HAMMAN (A.S.).
Congénital cardio-vascular anomalies in adults. Results of surgical treatment in I67 patients over age 35.
The American journal of Cardiology - 1966, I7, 303-309.

8. - COULSHED (N.), LITTLER (T.R.).
Atrial septal defect in the aged.
British medical journal - I957, I, 76.

9. - DAICOFF (G.R.), BRANDENBOURG (R.O.), KIRKLIN (J.W.).
Results of operation for atrial septal defect in patients forty-five years of age and older.
Supplement I to circulation - Vol. XXXV and XXXVI april 1967.
35 - 36, I, 143 - I, 147.

10. - DALEN (J.E.), HAYNES (F.W.), DEXTER (L.)
Life expectancy with atrial septal defect.
JAMA 1967, 200, 442.

11. - DELAHAYE (J.P.), VEYRAT (A.), AGE (G.), GONIN (A.).
Communications inter-auriculaires : corrélations entre phonomécanogrammes externes, enregistrements endocavitaires et données anatomiques à propos de 50 observations.
Actualités cardio-vasculaires médico-chirurgicales, Phonomécanographie - Masson, Paris 1968, p. 342.

12. - DEXTER (L.)
Atrial septal defect.
British heart journal - 1956, <u>18</u>, 209

13. - DUBOST (Ch.).
Chirurgie des communications inter-auriculaires sous circulation extra-corporelle.
Maroc. Med. 1958, <u>403</u>, 1259.

14. - ELLIS (F.R.), GREAVES, MARGUERITE, HECHT (H.H.).
Congenital heart disease in old age : inter-auricular septal defect with nistral and tricuspid valvulitis.
American heart journal - 1900, <u>40</u>, 154.

15. - FAIVRE (G.)
Les communications inter-auriculaires "vieillies".
Actual. cardiol. angiol. int. - 1966, 15 (n° 2), 83 - 88.

16 - FAIVRE (G.), THIBAUT (G.), CUILLERE (M.), TENETTE (C.).
Les communications inter-auriculaires dites "vieillies".
Annales médicales de Nancy - 1967, <u>6</u>, 282-290.

17. - FLAMM (M.M.), KEITH (E.), COHN, HANCOCK (E.W.)
Measurement of systemic cardiac output at rest and exercise in patients with atrial septaldefect.
The american journal of cardiology, volume 23, FEBRUARY 1969.

I8. - Id. Ventricular function in atrial septal defect.
The american journal of medicine, volume 38, march I970.

I9. - GAULT (J.H.), MORROW (A.G.), GAY (W.A.), ROSS (J.F.).
Atrial septal defect in patients over the age of forty years.
Clinical and hemodynamic studies and the effects of operation.
Circulation - I968, 37, 26I-272.

20. - GERARD (R.), MONTIE (J.R.), BAILLIE (Y.), GOUDARD (A.), YASSINE (M.), HENRY (E.).
Evolution à long terme des communications inter-auriculaires de l'adulte opérés.
Marseille médical - I969, I06, n° 9, 67I-675.

2I. - GERBODE (F.), KERTH (W.J.), SABAR (E.F.), SELZER (A.), OSBORN (J.S.).
The operative treatment of congenital heart lesions in adult.
J. of thoracic and cardio-vascular S. - I964, 48, 60I-6I3.

22. - GRAIG (R.J.), SELZER (A.).
Natural history and prognosis of atrial septal defect.
Circulation I968, 37, 805.

23. - GUERIN (F.), SERVELLE (M.), VERNAN (P.)
Indications et résultats de la chirurgie des cardiopathies congénitales non cyanogènes de l'enfant et de l'adulte.
Gazette médicale de France - I967, n° 8, I433-I446.

24. - HIMBERT (J.), RENAIS (J.), GARCIA-MOLL, SCEBAT (L.), LENEGRE.
Histoire naturelle des communications inter-auriculaires.
Arch. Mal. du coeur, 58e année - I965, n° 5, 690-7I0.

25. - HEUILLET (G.), BOURDON (A.), ORJEBIN (P.).
Etude phonomécanographique des communications inter-auriculaires isolées.
Coeur et médecine interne, tome VIII, n° 4, oct. I969, 497-506.

26. - HODARA (M.), VERNANT (P.), CORONE (P.), CARAMANIAN (M.), GUERIN (F.).
Communications inter-auriculaires avec grande hypertension artérielle pulmonaire.
Arch. Mal coeur. I964, 6, 672.

27. KELLY, LYONS.
Les C.I.A. des sujets âgés.
Annales intern. med. I958, 48, 267.

28. - KUZMAN (W.J.), YUSKIS (A.S.).
Atrial septal defects in the older patient simulating acquired valvular heart desease.
The american journal of cardiology - I965, I5, 303-309.

29. - LUEKER (R.D.), VOGEL (J.H.K.), BLOUNT (S.G.).
Cardiovascular abnormalities following surgery for left to right shunts. Observations in atrial septal defects, ventricular septal defects, and patent ductus arteriosus.
Circulation, volume XI, december I969, 785-80I.

30. - MARK (M.), YOUNG (D.).
Congenital heart desease in the adult.
The american journal of cardiology - I965, I5, 293-302.

3I. - MARKMAN (P.), HORWETT (G.), WADE (E.G.).
Atrial septal defect in the middle aged and olderly.
Heart J. Med. I965, 34, 409.

32. - MATHEY (J.), GALEY (J.J.), DUBOIS (Y.), HAZAN (E.), LOGEAIS (Y.).
Traitement chirurgical des cardiopathies congénitales chez l'adulte.
Archives des maladies du coeur et des vaisseaux - I969, 62, 79-90.

33. - Mc GOON (D.C.), SWAN (H.J.C.), BRANDENBOURG (R.D.), CONNOLLY (D.C.) KIRKLIN (J.W.).
Atrial septal defect : factors affecting the surgical motality rate.
Circulation - I959, I9, I95.

34. - NOVACK (P.), SEGAL (B.), KASPARIAN (H.), LIKOFF (W.).
Communication inter-auriculaire après 40 ans.
Geriatrics - I963, I8, n° 6, 42I-428.

35. - PASSA (P.), SOULIE.
Faut-il opérer les communications inter-auriculaires chez l'adulte et le sujet âgé ?
Arch. Mal. coeur, 64e année, I97I, n° 8, I085-II04.

36. - RAHIMTOOLA (S.H.), KIRKLIN (J.W.), BURCHELL (B.H.).
Atrial septal defect.
Supplement V to circulation, vols. XXXVII and XXXVIII, july I968 2, I2.

37. - RICHEMOND (D.E.), LOWE (J.B.), BARATT-BOYES (B.G.).
Result of surgical repair of atrial septal defects in the middle aged and ederly.
Thorax - I969, 24, 536,542.

38. - RODSTEIN (M.), ZEMAN (F.D.), GERBER (I.E.).
Atrial septal defect in the aged.
Circulation - I96I, 23, 665.

39. - SASKENA (F.B.), ALDRIDGE (H.E.).
Atrial septal defect in the older patients operated on after age 35.
Circulation volume XLII, december I970, I009-I020.

40. - SELLERS (R.D.), FERLIC (R.M.), STERNS (L.P.), LILLEHEI (C.W.).
Secundum type atrial septal defects : early and late results of surgical repair using extracorpored circulation in 275 patients.
Surgery - I966, 59, I55, I64.

4I. - SOMERVILLE (J.).
Ostrium primum defect : factors causing deterioration in the natural history.
British heart journal - I965, 27, 4I3.

42. - SOMMER (L.S.), VOUDOUKIS (I.J.).
Atrial septal defect in older age groups, with special reference to atypical clinical and electrocardiographie manifestations.
Am. J. Cardiol. - I96I, 8, I98.

43. - TIKOFF (G.), KEITH (T.B.), NELSON (R.M.), KUIDA (H.).
Clinical and hemodynamic observations after surgical closure of large atrial septal defect complicated by heart failure.
The american journal of cardiology, volume 23, june I969, 8I0-8I7.

44. - TIKOFF (G.), SCHMIDT (A.M.), KUIDA (H.), HECHT.
Heart failure in atrial septal defect.
American journal Medecine - I965, 39, 533.

45. - VERNANT (P.), CORONE (P.).
Communication inter- auriculaire.
Encyclopédie médico-chirurgicale : cardiopathies congénitales.

46. - WAREMBOURG (H.), DEMOLEZ (M.).
Quelques remarques sur les communications inter-auriculaires de l'adulte. A propos de 65 observations.
Lille médical, I967, I2, 5, 536-547.

47. - WOLF (C.R.).

Pulmonary functions adults with intra-cardial septal defect.

Circulation - I963, 27, 26I.

48. WOLF (P.S.), VOGEL (H.K.), PRYOR (R.), BLOUNT (Jr;)

Atrial septal defect in patients over 45 years of age : merits of surgical versus medical therapy.

Brit. Heart J. - I968, 30, II5.

49. - ZIMMERMANN (M.A.).

Symposium on atrial septal defect.

Amer. J. Cardiol. - I958, 2, 664.

- S E R M E N T   D' H I P P O C R A T E -

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate.

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.